ESSAI

SUR

L'APLASIE LAMINEUSE

PROGRESSIVE

(Atrophie du tissu connectif)

CELLE DE LA FACE EN PARTICULIER

(TROPHONÉVROSE DE ROMBERG)

PAR

LE Dr LOUIS LANDE

Ex-prosecteur ; aide des cliniques médicale, chirurgicale et obstétricale,
lauréat (ter) de l'École de médecine de Bordeaux,
Ex-interne et premier interne, (prix de Delord) de l'hôpital Saint-André,
Chef suppléant des travaux de physique et de chimie à la Faculté des sciences,
Membre assistant de la Société médico-chirurgicale,
Membre de la Société des Sciences physiques et naturelles, et de la Société
philomathique de la même ville

PARIS

VICTOR MASSON ET FILS,

PLACE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

—

1869

A M. LE Dr BITOT

Professeur d'anatomie à l'Ecole de médecine de Bordeaux.

Cher Maître,

Veuillez accepter la dédicace de ces pages ; elles vous appartiennent : c'est vous qui les avez inspirées.

Votre haute science anatomique, décuplée par une rare puissance d'observation, vous a fait découvrir, il y a sept ans, et le premier en France, une affection signalée quelques années avant en Allemagne par un homme de génie.

Mais, si Romberg vous a devancé dans sa découverte, vous avez le premier reconnu le véritable siége, le siége anatomique de cette curieuse maladie.

Je suis heureux de proclamer ici votre priorité.

Comme Romberg, vous avez chargé un de vos disciples de développer vos idées premières, vous lui avez dit : va, travaille; vous lui avez confié un labeur de cabinet incompatible avec l'incessante activité qu'impose une clientèle considérable.

Auojud'hui ce travail est terminé, puissiez-vous le trouver digne de vous et l'accueillir comme gage de la profonde reconnaissance de votre tout dévoué et affectionné prosecteur,

Louis LANDE

Paris, 29 novembre 1869.

tions originales, me conseilla de diriger mes recherches vers un sujet entièrement neuf, ou du moins à peine indiqué dans les auteurs.

Il s'agissait d'une atrophie de la face, attaquant uniquement la moitié de cette région, survenant en dehors de toute affection concomitante, et se développant sans entraîner de désordres fonctionnels.

La nouveauté et la singularité de cette affection me décidèrent bien vite à en faire le sujet d'une étude toute particulière, et je commençai aussitôt, obéissant ainsi à cet impérieux besoin de notre nature humaine, qui, consciente de sa faiblesse, aime, au moment d'essayer un premier pas, à sentir une main fidèle et sûre lui prêter son appui. Je pouvais avoir confiance en celle qui s'était spontanément offerte à moi : un commerce journalier de trois ans m'avait depuis longtemps appris que je n'aurais su choisir de meilleur guide.

Mes premières recherches n'eurent pas un grand succès : je feuilletais en vain les traités de pathologie et de physiologie, je ne trouvais nulle part l'indication d'une maladie semblable à celle que j'observais. Par une heureuse coïncidence, parut à la même époque le VIIe volume du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales ;* je me mis aussitôt à lire l'article *Atrophie*, du Dr Ball, et je fus immédiatement tiré d'embarras. J'y trouvai en effet quelques mots de l'atrophie de la face, survenue en l'absence de toutes lésions, et les noms de plusieurs auteurs ayant écrit sur cette singulière affection, en particulier celui de Romberg, qui, le premier, la désigna sous le nom de *trophonévrose*, et auquel on reporte l'honneur de sa découverte. Peu de temps après, le Dr Ball, que je ne saurais trop remercier de son gracieux accueil et de sa bienveillance, voulait bien me donner de

vive voix quelques renseignements bibliographiques, au moyen desquels j'ai pu, de proche en proche, réunir tout ce qui a été publié, je crois, sur ce sujet.

C'est ainsi que j'ai retrouvé, dans l'ordre chronologique, les ouvrages suivants :

1. Parry. — Collections from the unpublished Writings, vol. I, p. 478; 1825.
2. Bergson. — De prosopodysmorphiâ, sive novâ atrophiæ facialis specie. Thèse inaugurale. Berlin, 1837.
3. Stilling. — Physiologisch-pathologische Untersuchungen üeber Spinal-irritation. 1840, p. 325.
4. Romberg. — Klinische Ergebnisse, gesammelt von Henoch. Berlin, 1846.
5. Hueter. — Singularis cujusdam atrophiæ casus nonnulli. Thèse inaugurale. Marbourg, 1848.
6. Schott. — Atrophia singularum partium corporis quæ sine causa cognita apparet trophonevrosis est. Thèse inaugurale. Marbourg, 1851.
7. Romberg. — Klinische Wahrnehmungen und Beobachtungen, gesammelt von Henoch. Berlin, 1851.
8. Lasègue. — Atrophie partielle de la face, in *Archives générales de médecine*, s. iv, t. XXIX.
9. Moore. — Case of unilateral atrophy of the face, in Dublin quarterly journal. 1852.
10. Virchow. — Protokoll, deutsche Klinick. 1859, vol XXXIII, p. 336.
11. Samuel. — Die trophischen Nerven. Leipzig, 1860.
12. Ball. — Article Atrophie, in *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, t. VII. 1867.
13. Guttman. — Ueber einseitige Gesichts-Atrophie durch den Einfluss trophischer Nerven, in *Archiv für Psychatrie und Nervenkrankheiten*, von Dr Griesinger, t. I, c. i. Berlin, 1868.

14 Ollivier. — Des atrophies musculaires. Thèse d'agrégation. Paris, 1869.

Je n'avais, on le voit, que bien peu de ressources dans les œuvres d'auteurs compatriotes; c'était à l'étranger, en Angleterre et surtout en Allemagne, que je devais aller chercher les matériaux de mon travail, et force me fut de commencer par traduire les écrits publiés par les écrivains de ces deux pays. Je saisis cette occasion pour adresser mes sincères remercîments à mon camarade et ami Charles Poché, qui, mettant à mon service sa connaissance approfondie de la langue allemande, a obligeamment diminué un travail que j'eusse trouvé bien long et bien difficile, si j'avais été abandonné à mes propres forces.

Somme toute, j'ai réuni onze observations d'atrophie unilatérale de la face, la plupart prises avec le plus grand soin jusque dans les plus minimes détails. Je me suis donc trouvé en mesure d'établir, sur de solides bases, la description d'une maladie peu connue, et qui a frappé par son caractère singulier tous ceux qui ont eu l'heureuse chance de la rencontrer.

Mais la plupart des observateurs ne se sont pas contentés d'une simple description; ils ont cherché quelle était la lésion qui se révélait par les phénomènes soumis à leurs yeux ; j'ai dû les suivre sur ce terrain, et, par un rapprochement raisonné des faits, et une étude soigneuse du fonctionnement des organes, disséquer, pour ainsi dire, la région affectée, et cliniquement déterminer, aussi rigoureusement qu'avec le scalpel, le siége précis de la lésion.

Ce n'est pas tout : les uns, faute de renseignements suffisants, sont demeurés dans le doute au sujet de la pathogénie de cette affection ; les autres, Romberg en tête, y ont

vu d'inspiration une névrose de la nutrition, et l'ont ainsi désignée *trophonévrose*; jugement au moins bien hâtif et à l'appui duquel bien peu de raisons pouvaient être invoquées. J'ai jugé utile de me livrer à de nouvelles recherches sur la cause première de l'atrophie que j'étudiais, afin d'arriver à la localiser. Pour ce but, j'ai dû examiner les différents agents de la nutrition, spécifier le rôle de chacun d'eux dans cette fonction si complexe, et enfin examiner une théorie qui compte aujourd'hui de nombreux adeptes, je veux dire celle d'un système nerveux trophique, système spécial dont l'existence nous paraît combattue par tous les faits que nous avons réunis dans cet ouvrage.

Chemin faisant, nous avons rencontré de nombreuses affirmations basées sur des expériences physiologiques; nous avons tenu à honneur de répéter les plus importantes, et, grâce au concours bienveillant de M. le Dr Oré, qui a mis à notre disposition son laboratoire et sa bibliothèque si bien garnie en richesses physiologiques, et de son préparateur mon camarade d'internat Poinsot, nous avons pu vérifier au moins une partie des résultats des expériences des Magendie, des Claude Bernard, des Vulpian, etc., le temps nous ayant manqué pour un si long travail. Telle est l'histoire, tel est le résumé de ces quelques pages; puissions-nous ne pas nous y montrer trop au-dessous de la tâche que nous avons entreprise; puisse notre succès être à la hauteur de notre zèle!

Observations

Les observations qui servent de base à ce travail sont au nombre de onze, réparties de la manière suivante :

ALLEMAGNE.

Obs. II. — 1837. — Bergson. Reproduite par Romberg, Schott, Samuel.
Obs. III. — 1840. — Stilling. Reproduite par Hueter, Samuel.
Obs. IV. — 1846. — Lehman et Romberg. Reproduite par Samuel.
Obs. V. — 1848. — Hueter. Reproduite par Romberg, Virchow, Samuel.
Obs. VI. — 1848. — Hueter et Axman. Reproduite par Romberg, Samuel.
Obs. VII. — 1848. — Hueter et Noll. Reproduite par Romberg, Samuel.
Obs. VIII. — 1868. — Guttman.

ANGLETERRE.

Obs. I. — 1825. — Parry. Reproduite par Romberg, Hueter, Samuel.
Obs. IX. — 1851. — Moore et Johnson.

FRANCE.

Obs. X. — 1867-1869. — Bitot et Lande.
Obs. XI. — 1862-1869. — Bitot et Lande.

Vu le petit nombre de ces observations, et aussi vu leur origine, puisque, à part celles qui nous sont propres, il n'en existe pas en France (le Dr Lasègue n'ayant donné que la traduction écourtée des trois observations de Romberg), il est indispensable de les reproduire en entier. Nous nous sommes efforcé de faire notre traduction minutieusement exacte, et n'avons pas voulu modifier l'ordre même dans lequel les faits sont présentés par chaque auteur. Le même cas ayant été étudié par plusieurs médecins, et quelquefois à des époques différentes, chacun

a fait de nouvelles remarques sur le malade soumis à son examen. Nous avons ajouté ces remarques aux observations primitives, de façon à les rendre aussi complètes que possible. Voici ces observations :

OBSERVATION Ire (1).

Miss F.., âgée de 28 ans, maigre et d'une taille élancée mais d'un teint florissant, fut, il y a environ treize ans, saisie tout à coup à l'école d'une hémiplégie assez prononcée du côté gauche, qui pendant quelque temps s'accompagna de troubles intellectuels.

Bien que les symptômes primitifs ne puissent plus être constatés avec certitude, voici cependant ce que l'on observe : la malade a souffert, à différentes époques, du mal de tête, et depuis le premier accès de sa maladie, la moitié gauche de sa face a commencé à devenir plus maigre que la moitié droite. En même temps, l'œil gauche s'enfonçait dans son orbite et devenait plus petit que son congénère.

Mais, chose plus étonnante, à partir de ce moment les cheveux et les poils de la partie supérieure gauche du corps, qui jusqu'alors étaient noirs, commencèrent à blanchir, et cela à tel point que l'on ne saurait actuellement trouver un seul poil noir dans cette région. Du même côté, se trouve sur la nuque près d'un endroit dont la coloration est normale, une mèche isolée, complétement blanche. L'œil et le visage sont toujours restés depuis dans le même état.

La langue tirée hors de la bouche est déviée à gauche.

(1) Parry, Collections from the unpublished Writtings. Reproduite par Romberg, Hueter, Samuel.

Cependant on n'observe ni ptosis ni torsion du coin de la bouche, ni surdité, ni faiblesse des extrémités.

Le pouls est à 84, et de force moyenne dans les artères radiales, mais il est extraordinairement plein et violent dans les carotides.

L'appétit est bon, les pieds sont chauds ; les règles ne reviennent d'ordinaire que toutes les six semaines ou tous les deux mois.

Les maux de tête s'étaient aggravés par suite de l'usage du vin ordonné par un médecin, mais ils ont presque complétement disparu depuis que la malade a réduit à un verre sa ration journalière.

La peau de la tête n'a jamais été le siége d'ulcérations, soit par suite de l'application de vésicatoires, soit pour toute autre cause.

Il est à remarquer que toute la famille de cette jeune femme a une grande abondance de sang dans les vaisseaux du front et est exposée aux maladies multiples qui proviennent de cette source. Les parents ont, en outre, raconté que, lors de l'accès de la maladie, il y avait eu un affaiblissement de toutes les fonctions du côté gauche de la face et une grande faiblesse du bras gauche. Ces symptômes ont aujourd'hui complétement disparu, il ne subsiste qu'une légère surdité de l'oreille gauche.

De temps en temps, lorsque la malade est couchée, elle ressent dans la tête des pulsations douloureuses, qui, lorsqu'elle repose sur le côté gauche, deviennent si insupportables qu'elles l'obligent à changer de position.

Non-seulement la langue tirée hors de la bouche se dévie à gauche, mais encore la moitié de ce côté est plus mince que la droite.

La coloration blanche des cheveux est exactement

limitée par la ligne médiane. Sur le côté droit il n'existe pas un seul cheveu blanc. Il y a quelques poils de cette couleur dans les cils et le sourcil gauche.

Observation II (1).

(Voyez planche I.)

Pauline Schmidt, née en 1813, dans un village près de Berlin, de parents encore vivants, est d'un tempérament robuste, et d'une constitution plutôt forte que délicate. Très-bien nourrie pendant sa première année, elle fut vaccinée à cette époque, et jouit jusqu'en 1823 d'une excellente santé. Au printemps de cette année elle garda pendant sept semaines des fièvres intermittentes qui sévissaient dans le pays; d'abord tierces elles devinrent quotidiennes. Trois ans après, cette jeune fille, âgée alors d'environ 13 ans, vint à pied à Berlin, et fut obligée de traverser la Viadre qui inondait au loin tous les chemins, du côté de Freyenwald, et la pluie étant survenue, elle fit ainsi deux milles ayant ses vêtements tout mouillés. Elle éprouva un refroidissement très-intense, et fut prise d'une fièvre très-violente, accompagnée d'une grande faiblesse et même de quelques syncopes. A son retour chez elle, un exanthème apparut sur tout son corps, mais principalement sur le cou; c'était à mon avis une scarlatine. Au bout de trois jours, cette éruption disparut subitement, la malade s'étant de nouveau exposée au froid.

Aussitôt sa face devint œdémateuse, la bouche et l'haleine fétides; il y eut des vomissements, de la céphalal-

(1) Bergson, De Prosopodysmorphiâ sive novâ atrophiæ facialis specie. Reproduite par Romberg, Schott, Samuel.

gie, des bourdonnements dans les oreilles, de la lassitude des membres, de la dépravation du goût, une élévation notable de la température, et par-dessus tout une grande faiblesse. A ces symptômes généraux vinrent bientôt se joindre des phénomènes locaux, tels que la sécheresse et la coloration rouge foncé du pharynx, la difficulté de la déglutition, la raucité de la voix, l'obligation de respirer la bouche ouverte, le gonflement des ganglions lymphatiques du cou, de la luette et de l'amygdale gauche, phénomènes qui, apparaissant et disparaissant tour à tour pendant trois mois, retenaient sans cesse la malade au lit. Cette affection me paraît être un état nerveux compliqué d'une angine tonsillaire, à la suite de la suppression d'un exanthème.

Des cataplasmes émollients, appliqués sur le cou, firent mûrir un abcès de l'amygdale gauche; de sorte que cet abcès s'ouvrit un jour pendant le sommeil de la jeune fille, qui rendit par la bouche une assez grande quantité de pus verdâtre. Aussitôt elle se sentit soulagée et revint de jour en jour à la santé. Mais lorsqu'elle recouvra ses forces, et lorsque, ainsi que nous le voyons chez ceux qui relèvent de fièvres nerveuses, son corps prit rapidement un nouvel accroissement, la turgescence vitale, la rougeur et la nutrition ne se présentèrent que sur la partie droite de la face; la gauche est demeurée jusqu'à aujourd'hui flasque et amaigrie, ainsi qu'elle était à cette époque.

Malgré cela, la menstruation est apparue avant la quinzième année, accompagnée cependant d'un molimen pénible contre lequel la mère de la malade employa les médicaments accoutumés. Les règles se sont montrées jusqu'à présent; elles sont quelquefois peu abondantes et suivies de saignements de nez, de céphalalgie et de tris-

tesse. Enfin, la malade a conservé, de l'affection signalée plus haut, une prédisposition rhumatismale, et souffre de douleurs dans la moitié gauche du corps, surtout pendant les temps froids et humides.

État actuel. En voyant la malade pour la première fois, on est de suite frappé de la différence qui existe entre les deux moitiés de la face; mais on peut facilement tomber dans l'erreur que nous avons nous-même commise en prenant pour tuméfiée et malade la partie saine et bien nourrie. Mais, par un examen attentif, on s'aperçoit bientôt que la partie gauche est affaissée, et séparée de la partie droite turgescente comme par un échelon. Cette disposition est surtout manifeste sur l'espace intersourcilier, le dos du nez et la protubérance mentonnière externe, car la moitié droite du visage y fait sur la ligne médiane une saillie de 2 ou 3 lignes au-dessus de la moitié gauche.

En comparant avec soin, au moyen de la mensuration, du thermomètre, d'une aiguille, des réactifs physiques, dynamiques et chimiques, les deux moitiés de la face, j'ai découvert les différences suivantes :

Signes physiques. — Sur la moitié gauche de la tête, les cheveux sont beaucoup plus rares et clairsemés que du côté droit, et la malade, pour cacher sa calvitie, ramène ses cheveux du côté droit vers le côté gauche.

La moitié gauche du front est moins convexe et moins pleine que la moitié droite; la tubérosité frontale y est plus saillante. Les rides frontales transversales ne se montrent qu'à droite; à gauche elles sont verticales et très-nombreuses, comme elles n'existent d'ordinaire que sur la joue. Enfin, l'arcade sourcilière osseuse est plus apparente à gauche. Les sourcils gauches sont tombés en partie, surtout vers la région temporale; les paupières

gauches, quelque peu plus longues que les droites, forment un sillon plus profond auquel correspondent des plis de la conjonctive; de plus elles n'ont pas un rebord aussi net que leurs congénères. Les cils de la paupière inférieure sont raréfiés, surtout vers l'angle externe; l'ouverture palpébrale gauche est plus large et plus oblique que la droite; la caroncule lacrymale gauche est plus petite et plus pâle.

Le globe oculaire gauche est plus enfoncé dans l'orbite que le droit, bien que la convexité de la cornée soit la même des deux côtés.

L'aile du nez est plus mince à gauche, de sorte que le nez est déprimé de ce côté; le dos du nez n'est pas également développé de part et d'autre; à gauche il descend comme par degrés; l'aile du nez est déviée à gauche, et rend l'ouverture de la narine de ce côté plutôt ronde qu'ovale, et la dévie en haut et en dehors.

La joue et la bouche sont plus rétractées, plus aplaties, plus flasques à gauche. Les rides qui avoisinent le nez et l'angle de la bouche à gauche sont plus nombreuses et plus profondes; elles manquent même presque complétement à droite. Aussi est-ce en examinant cette région que l'on aperçoit surtout la différence entre le côté droit turgescent, coloré, jaune-brun, et le côté gauche amaigri, pâle, flasque et sillonné de rides. En contemplant cette face, on songe de suite au Janus romain.

L'angle de la bouche est plus obtus à gauche. La lèvre supérieure jusqu'à son tubercule, et la lèvre inférieure jusqu'à sa rainure sont plus petites et plus aplaties à gauche.

Les gencives sont plus pâles de ce côté qu'à droite.

Les deux moitiés du menton sont inégales, celle de gauche est plus plane et plus maigre.

Des deux moitiés de la langue (pl. I, fig. 2), la gauche est plus mince, plus courte, plus étroite. Son bord libre est également divisé en deux parts inégales.

Des deux arcades que forme le voile du palais (pl. I, fig. 3), la gauche est plus élevée, plus profondément excavée;

La luette est comme la langue divisée en deux parties inégales ;

L'amygdale gauche manque complétement; à sa place se trouve une cicatrice résultat d'une ulcération.

Sur la partie droite du cou, au point ou le sterno-mastoïdien et l'omohyoidien se séparent, existe une fistule par laquelle en faisant pénétrer un stylet à la profondeur d'un demi-pouce on donne issue à un liquide blanchâtre puriforme.

La mensuration rend mieux compte des différences de forme et de grandeur des deux moitiés de la face; elle donne en effet les résultats suivants :

La longueur totale de la face, depuis le sommet du front immédiatement à la racine des cheveux, jusqu'à la protubérance mentonnière externe en passant par l'espace intersourcilier, le dos et la pointe du nez, et le tubercule de la lèvre supérieure est de 7 pouces ;

De la fente sus-orbitaire à l'angle de la bouche, à gauche 3 pouces et demi, à droite 4 pouces;

De l'insertion du cartilage de l'aile du nez au sommet du tragus, à gauche 4 pouces, à droite 4 pouces et demi ;

Du milieu de l'espace intersourcilier au sommet du tragus, à gauche 5 pouces, à droite 5 pouces et demi ;

De l'angle interne de l'œil en passant par-dessus le pavillon de l'oreille, à la fossette cervicale où s'insère le grand surtout ligamenteux postérieur, à gauche 9 pouces et demi, à droite 8 pouces et demi ;

Du milieu de l'espace intersourcilier à l'angle interne de l'œil, à gauche 5 lignes, à droite 1 pouce et demi; à l'angle externe, à gauche 6 lignes, à droite 2 pouces;

Du milieu de l'espace intersourcilier à l'angle de la mâchoire (la bouche étant close), à gauche 5 pouces et demi, à droite 6 pouces;

De l'angle de la bouche au tubercule médian de la lèvre supérieure, à gauche 1 pouce, à droite 1 pouce 3 lignes;

Du sommet du tragus à la fossette cervicale désignée plus haut, à gauche 4 pouces, à droite 4 pouces et demi.

Au point de vue de la texture, c'est-à-dire de la consistance, il existe une grande différence entre les deux moitiés de la face et du cou. La droite est turgescente, molle, élastique, et dans son embonpoint juvénile offre des lignes dont les courbes ne manquent pas de charmes; la gauche est dure, rude, sèche, sillonnée de rides et présente plutôt une apparence sénile. Les plis de la peau sont moins faciles à saisir et moins extensibles à gauche qu'à droite.

La différence de coloration saute aux yeux à première vue.

En plaçant un thermomètre sur l'un et l'autre côté de la face tant extérieurement sur la joue, qu'intérieurement dans le sillon gengival, nous n'avons découvert aucune différence de température entre le côté sain et le côté malade.

Signes dynamiques.—Fonctions des nerfs sensitifs. Après avoir ordonné à la malade de fermer les yeux nous avons touché la peau de la joue gauche avec un petit fragment de glace, et aussitôt interrogée sur ce qu'elle sentait la jeune fille répondit : « quelque chose de froid ». De même du côté droit. Puis nous touchâmes la lèvre supérieure gauche

avec un stylet chauffé, et la malade retirant sa tête par un mouvement convulsif indiqua clairement qu'elle avait éprouvé de la douleur. Alors nous appliquâmes légèrement la pointe d'une aiguille successivement sur toutes les parties de la face et du cou, et partout la malade ressentit cette piqûre tant sur la région atrophiée que sur la partie demeurée saine. Enfin nous touchâmes ses lèvres avec une pierre polie des thermes de Karlsbad puis avec un pinceau imbibé d'eau tiède, et à chaque fois la malade distingua fort bien le degré de poli, de sécheresse ou d'humidité des corps avec lesquels on la toucha.

Cependant les nerfs sensitifs n'étant pas seulement destinés à nous faire percevoir les propriétés physiques des corps, mais encore certaines qualités spéciales au moyen des organes des sens, nous avons soumis à l'expérience ces diverses fonctions et nous avons été persuadé par ces épreuves qu'il n'y avait aucune différence dans la puissance d'action de la vue, de l'odorat, de l'ouïe et du goût.

Pour éprouver le sens du goût, nous préparâmes des solutions suffisamment concentrées de sel, de sucre et de vinaigre, et nous touchâmes le bord gauche de la langue avec un pinceau imbibé de ces liqueurs. La malade avait reçu l'ordre de maintenir sa langue hors de la bouche, jusqu'à ce qu'elle sentît une saveur, ce qu'elle indiquait par un mouvement de tête. Aussitôt après le contact elle accusa une sensation et décrivit parfaitement, selon les cas, ses diverses qualités : sucrée, salée, acétique. Ayant répété l'expérience sur le côté droit, nous arrivâmes au même résultat.

Les deux nerfs optiques jouissent de la même puissance, car la malade peut lire à la même distance, en fermant

l'un ou l'autre de ses yeux. Les deux iris sont bruns et normaux, quant à leur forme et à leur mobilité.

Pour ce qui est de l'ouïe, bien que le pavillon de l'oreille gauche soit beaucoup plus mince, plus aplati, plus rétracté et plus éloigné de la région mastoïdienne que le droit, l'audition s'exécute aussi bien, que la malade ferme l'une ou l'autre oreille.

Enfin les odeurs sont également bien perçues par les deux narines.

A la suite de toutes ces expériences, il me semble que nous pouvons nous considérer comme certains de l'intégrité fonctionnelle des nerfs qui président à la sensibilité de la face et aux organes des sens, et en particulier du trijumeau, sauf encore sa portion motrice qui se distribue aux muscles massétérins.

Fonctions des nerfs moteurs.—Pour étudier sur la partie atrophiée la puissance motrice des nerfs, et surtout du moteur oculaire commun, du pathétique, de la courte portion du trijumeau et du facial, nous ordonnâmes à la malade d'exécuter divers mouvements, et elle fit mouvoir facilement et indifféremment les muscles des deux côtés de la face. Elle contracta son front et fit apparaître des rides dans toute la région sus et intersourcilière, comme si elle était triste ou irritée, ce qui nous démontra l'intégrité du frontal et du sourcilier. Ensuite dans une violente inspiration elle rapprocha les ailes du nez de la cloison médiane, puis elle fit mouvoir en haut, en bas, dans tous les sens, l'angle de sa bouche et accomplit parfaitement tous les mouvements de la mastication. Enfin nous l'invitâmes à gonfler ses joues, et alors la joue gauche, en raison de sa ténuité, prit un développement beaucoup

plus considérable, tandis que la droite gardait à peu près les mêmes dimensions.

Pour examiner le jeu des cartilages et des muscles du larynx qui servent à la phonation, nous lui fîmes rendre différents sons, et notre malade prononça sans difficulté tous les mots, toutes les syllabes, toutes les lettres. La lettre *r* seule fut émise, à notre avis, avec quelque peine, surtout dans le mot « Rach » (pénible), souvent répété par la malade. Toutes les autres, bien que la perte de l'amygdale gauche semblât devoir apporter une grande gêne à la phonation étaient prononcées avec force et ampleur.

A la suite de ces expériences, nous demeurâmes persuadé que les nerfs moteurs de la face n'étaient affectés d'aucune maladie.

Fonctions des nerfs qui président aux sécrétions. Afin de reconnaître si les organes sécréteurs de la région affectée et les nerfs qui s'y distribuent étaient ou non atteints de quelque lésion, nous avons cherché à provoquer la sécrétion lacrymale et salivaire de la manière suivante. Nous savions déjà que tous ceux qui soumettent leurs yeux à une opération, surtout s'il s'agit de l'application d'un corps caustique sur la conjonctive, éprouvent au moment même de l'opération, et immédiatement après une suractivité dans la sécrétion de la salive qu'ils cherchent alors à cracher, ou qu'ils rejettent plus tard en grande quantité, s'ils la laissent s'accumuler dans leur bouche. Par suite de cette corrélation, nous pensâmes en excitant les larmes chez notre malade activer en même temps la sécrétion salivaire.

Nous lui ordonnâmes de fermer l'œil droit, et raclant une gousse d'ail avec un couteau, nous fîmes pénétrer dans l'œil gauche quelques gouttelettes d'essence, et pro-

voquâmes ainsi une hypersécrétion de la conjonctive et de la glande lacrymale. Aussitôt les larmes commencèrent à couler, et bientôt une notable quantité de salive remplissait la bouche et était rejetée. Même résultat, en plaçant la gousse d'ail près de la narine gauche, la droite étant bien fermée, car aussitôt la bouche se colora, se tuméfia légèrement, et la salive s'écoula des lèvres, tandis que les larmes débordaient du grand angle de l'œil. Du reste, la malade nous raconta que si la tristesse et l'inquiétude que lui inspire son état lui arrachent des larmes, ce qui arrive fréquemment, elle les sent également couler de ses deux yeux.

Nous n'avons pu provoquer la transpiration sur la partie atrophiée, les frictions n'y développant que de la rougeur; mais la mère de la malade, qui assistait à cet examen, nous affirma qu'elle avait vu la sueur couler sur les deux côtés de la face, surtout quand la jeune fille demeure au lit.

Nous aurions voulu étendre cet examen sur la poitrine et sur l'abdomen; mais, d'une part, la pudeur de la jeune fille et, d'autre part, le peu de temps pendant lequel il nous fut loisible de l'étudier s'y opposaient formellement. Les clavicules et les régions scapulaires et acromiales ne nous parurent dans la limite où nous pûmes les voir, nullement modifiées.

Du reste, la mère de la jeune fille, celle-ci et d'autres femmes en qui on peut avoir confiance n'ont jamais remarqué d'anomalie ou de difformité sur son corps. L'illustre Romberg ayant examiné cette malade leva nos derniers doutes à ce sujet, car après avoir ausculté et percuté tous les organes thoraciques et abdominaux, il nous assura avec sa bienveillance habituelle n'avoir trouvé aucune trace d'affection sur tout le corps de la jeune fille. Il re-

marqua seulement en auscultant les carotides qu'il existait une différence dans la force et le bruit de l'ondée sanguine ; nous le croyons facilement, les pulsations de la carotide gauche nous ayant paru au toucher et à l'auscultation plus faibles et plus sourdes.

Enfin, nous apprîmes qu'à la suite de l'angine qui détruisit par suppuration l'amygdale gauche, la malade éprouva de très-violentes douleurs s'irradiant dans ce côté de la face, douleurs qui disparurent au bout de six mois, sans qu'on leur eût jamais opposé aucune médication. La malade prétend qu'elles reviennent encore, si elle s'expose au froid et qu'elles disparaissent, si elle transpire au lit. Des frictions sur la partie malade parviennent quelquefois à les calmer, de même que dans la crampe qui résulte de l'irritation du sciatique, on est soulagé par le massage des muscles spasmodiquement contracturés. D'ailleurs, cette jeune fille est douce, d'une excellente santé ; les fonctions intestinales s'exécutent fort bien, l'appétit est conservé, le sommeil calme, la menstruation régulière quoique accompagnée d'un peu d'hypochondrie. La transpiration des pieds est peu abondante, non fétide, et n'a jamais été supprimée.

La gaieté de caractère de notre malade n'est jamais altérée que par les pénibles réflexions que lui inspire parfois la triste position dans laquelle elle se trouve depuis déjà six ans.

Quatorze ans plus tard, Pauline Schmidt fut examinée par Schott qui consigna les résultats de ses observations dans sa thèse inaugurale. Nous pensons qu'il n'est pas sans intérêt de les reproduire, l'affection ayant fait des progrès pendant ce laps de temps.

« *Etat actuel,* 13 février 1851. La moitié droite de la face est telle qu'elle apparaît d'habitude chez une femme

d'une trentaine d'années ; la moitié gauche est celle d'une vieille femme très-avancée en âge. La face est creusée de profonds sillons rendus plus apparents encore par le décharnement des os et des faisceaux musculaires ; l'œil est profondément enfoncé dans l'orbite ; le derme rétracté, comme raccorni ; l'oreille écartée de la tête n'est constituée que par de minces lamelles cartilagineuses; les cheveux sont rares, en quelques places, ils manquent même complétement. Tout cela, joint à l'impression du regard qui témoigne l'imbécillité et aux discours insensés de cette femme, rend son aspect insupportable.

A un examen plus attentif, on reconnaît sur le côté gauche de la tête de larges places chauves; sur le pariétal en particulier, il en existe une presque complétement dépouillée, mais que la malade cache avec art.

Le front, qui à droite fait une saillie normale, présente à gauche un sillon s'étendant de la tubérosité frontale au rebord sus-orbitaire et ayant une profondeur maximum de 1,5 ligne.

Si l'on dit à la malade de froncer les sourcils, les rides sont beaucoup moins profondes à gauche et par places font presque complétement défaut.

Du côté de l'oreille, on remarque de semblables dépressions, et l'os n'y paraît recouvert que d'une mince couche de tissu musculaire.

L'œil est surtout remarquable, il est comme caché au fond de l'orbite, où il a entraîné autant que possible les paupières avec lui. Le tissu graisseux de l'orbite paraît complétement résorbé même sous les rebords osseux qui n'étant plus recouverts que par une mince membrane forment comme un anneau au devant de l'œil. En outre, la paupière inférieure atrophiée, car du côté sain, elle a 2 lignes et à gauche une ligne seulement, n'ayant pu

suivre l'œil dans sa rétraction, forme un ectropion qui rend la difformité encore plus sensible. Les mouvements de l'œil sont cependant aussi aisés que le comporte sa position, et la vision n'est pas empêchée.

Le nez est aplati à gauche, le cartilage est séparé de l'os propre par un sillon, la narine est rétrécie, la peau du nez amincie.

De l'aile du nez à la machoire inférieure s'étend une vaste dépression, manifeste surtout au devant du masseter. Elle va jusqu'au menton où les muscles carrés et triangulaires en limitent une autre plus petite.

Sur cette région, il y a une telle atrophie des parties molles, que l'on peut apprécier au toucher les nombreuses dépressions du maxillaire inférieur, et qu'au menton la limite entre le côté sain et le côté malade forme une dépression de plusieurs lignes.

Dans la vaste dépression qui s'étend du maxillaire supérieur au bord du masseter, les muscles zygomatiques apparaissent comme des tiges rondes, au-dessous on apprécie facilement au toucher le rebord alvéolaire et les dents.

L'oreille n'est pas indemne; elle n'est plus constituée que par des lamelles cartilagineuses recouvertes d'un mince tégument.

L'atrophie a même envahi la cavité buccale : la moitié gauche de la langue est moins large, la pointe de cet organe se dévie à gauche; les gencives sont plus pâles et plus minces.

La moitié droite de la luette est seule appréciable, la moitié gauche a presque complétement disparu. Elle est également inclinée à gauche.

Le voile du palais est plus profondément échancré à gauche qu'à droite.

L'atrophie n'a apporté que de très-légères modifications au cou et au membre supérieur; car si l'on peut en remarquer sur le cou, une mensuration très-attentive ne fait découvrir sur le bras que la différence de volume normale entre ce membre et son congénère. La malade se plaint cependant de faiblesse croissante dans le membre supérieur et inférieur du côté gauche.

Comparaison des mesures de 1842 *et de* 1851.

	1842.		1851.	
	D.	G.	D.	G.
De la fente sus-orbitaire à l'angle de la bouche . .	4 pouces.	3 p. 1/2	3 p. 1/2	3 pouces.
De l'insertion de l'aile du nez au sommet du tragus.	4 p. 1/2	4 p.	4 p. 1/2	4 p.
De l'espace intersourcilier au sommet du tragus . .	5 p. 1/2	5 p.	5 p. 1/2	5 p.
De l'angle interne de l'œil par-dessus l'oreille à la fossette cervicale et aux apophyses épineuses . .	9 p. 1/2	8 p. 1/2	9 p. 1/4	8 p. 1/2
De l'espace intersourcilier à l'angle interne de l'œil.	6 lignes.	5 l.	6 l.	5 l.
De l'espace intersourcilier à l'angle externe de l'œil	2 pouces.	1 p. 1/2	2 p. 1/4	2 p.
Du même espace à l'angle de la mâchoire infér. .	6 p.	5 p. 1/2	6 p.	5 p. 1/4
De l'angle de la bouche au tubercule médian de la lèvre supérieure	1 p. 1/4	1 p.	1 p. 1/4	1 p.
Du sommet du tragus à la fossette cervicale et aux apophyses épineuses . .	4 p. 1/2	4 p.	4 p. 1/2	4 p.

Nouvelles mensurations.

	D.	G.
De la fente sus-orbitaire au bord de la mâchoire inférieure.	5 pouces.	4 p. 1/2
De la fente sus-orbitaire à l'angle interne de l'œil	6 lignes.	3 l.
Du milieu du front à l'angle externe de l'œil .	4 p. 1/4	3 p. 3/4
De l'espace intersourcilier à l'insertion de l'ailo du nez	2 p. 4 l.	2 p. 2 l.
De l'angle interne de l'œil au bord du masseter.	4 p. 6 l.	3 p. 9 l.
De l'insertion de l'aile du nez à l'insertion du lobule de l'oreille.	4 p. 6 l.	4 p. » l.
Du rebord sous-orbitaire à la paupière inférieure	1 ligne.	2 l.
De l'angle de la bouche à l'insertion du globule de l'oreille.	3 p. 9 l.	3 p. 3 l.
De l'insertion du lobule de l'oreille à la fourchette du sternum.	5 p. 10 l.	6 p. 4 l.
Hauteur de l'oreille	2 p. 4 l.	2 p. 2 l.
De l'apophyse épineuse de la septième vertèbre cervicale au milieu du larynx	6 p. 6 l.	6 p. » l.
Du bord du carré du menton à l'insertion du lobule de l'oreille	5 p. » l.	4 p. 3 l.

Malgré toutes ces modifications, les fonctions de cette moitié de la face s'exécutent comme celles de l'autre moitié. La vue fort bonne, n'est nullement gênée par la position de l'œil ; l'ouïe, l'odorat, le goût, sont aussi puissants d'un côté que de l'autre.

La sécrétion de la sueur n'est nullement empêchée ; la glande lacrymale, et la parotide dont je n'ai pu démontrer la diminution de volume, fonctionnent parfaitement bien.

J'ai recherché les moindres différences dans la sensibilité, elle est la même de part et d'autre.

Même température.

Le pouls, dans les carotides, ne présente pas de différences. La santé générale est satisfaisante ; la malade ne se plaint d'aucune douleur de tête ou d'un autre organe. Elle a de l'appétit, dort bien ; sa menstruation est seulement peu abondante et ne se montre qu'à de longs intervalles. — La folie dont parle Schott, et qui avait atteint cette malade, était survenue à la suite de violents chagrins (sa maladie d'abord, puis l'abandon de son mari) et de préoccupations religieuses. Plus tard, de retour dans sa patrie, cette femme recouvra en partie sa santé, mais demeura nymphomane. — «(Consilium matrimonii in-« eundi in desideriis suis præsertim prævalet et unicui-« que viro quem cognitum habet se offert.) »

Observation III (1).

A. H....., jeune fille âgée aujourd'hui de 26 ans, est affectée, depuis l'âge de 3 ans, d'une atrophie de la joue droite. Tandis que la moitié gauche du visage est pleine et ronde, l'autre moitié est concave; les muscles, qui, avec la peau qui les recouvre, n'ont peut-être qu'une ligne d'épaisseur, adhèrent fortement à l'os maxillaire dans toute la région sous-orbitaire, de sorte que le bord sous-orbitaire et l'arcade zygomatique montrent sous la peau leurs rebords saillants.

Il est difficile de déterminer d'une manière précise les causes de cette difformité. La malade, issue de parents sains, vint au monde parfaitement constituée, fut nourrie par sa mère, fut vaccinée, et jouit d'une santé excellente pendant sa première année. A 2 ans, elle eut la gale,

(1) Schuchardt-Stilling. Physiologisch-pathologische Untersuchungen über Spinal-Irritation. Reproduite par Hueter, Samuel.

mais fut guérie par des bains sulfureux. Quelque temps après, elle eut une longue et violente coqueluche. A la suite survint sur la joue droite une éruption croûteuse qui suppura pendant plusieurs mois et ne disparut que par l'emploi continu d'une médication interne et externe. Bientôt après la disparition de ce mal, les parents remarquèrent que cette région était le siége d'une coloration blanchâtre et d'un dépérissement manifeste. En même temps, on pouvait voir sur le côté droit de la tête, à la partie supérieure et antérieure du pariétal, près de la suture coronale, une dépression ayant actuellement un pouce de long et un quart de pouce de profondeur, et qui est restée privée de cheveux, sans que jamais ce point ait été le siége d'une violence ou d'un abcès.

Les plus célèbres médecins de ce temps, Himly, Bünger, Langenbeck, furent consultés et ordonnèrent l'application de compresses froides. On abandonna bientôt ce moyen, parce qu'il survint de l'inflammation et que le mal s'aggrava. On eut alors recours, pendant quelque temps, à la chaleur animale, obtenue au moyen de volailles fraîchement tuées. Plus tard, on usa de fomentations chaudes, de pommades au quinquina, de frictions alcooliques, etc., mais tout fut inutile. La face droite alla décroissant de plus en plus ou s'arrêta dans son développement.

Vers 6 ou 7 ans, la malade eut la rougeole et la scarlatine, elle en guérit fort bien, et depuis ce temps elle jouit d'une excellente santé. A l'âge de 9 ans, elle essaya en vain un traitement par l'électricité.

La menstruation se fit régulièrement et à l'époque ordinaire. Le corps est non-seulement vigoureux, mais même fort bien constitué.

Ni la force visuelle de l'œil droit, ni l'ouïe du même

côté, ni la dentition, n'ont souffert le moins du monde : tout le visage est donc d'une sensibilité parfaite et les muscles ont une motilité normale.

La moitié droite du visage est d'une vieille femme, la gauche est d'une jeune fille bien portante, sinon dans tout l'éclat de sa fraîcheur. La bouche n'est pas déviée ; seulement, à l'état de repos, les lèvres rapprochées, la moitié droite de la lèvre supérieure est un peu plus relevée que la gauche (comme si la malade fronçait le nez); les paupières sont un peu mieux fermées, par suite du dépérissement du muscle orbiculaire. Le moindre mouvement réflexe se produit sur le côté droit aussi nettement que sur le côté gauche. On distingue très-bien les contractions musculaires au travers de la peau amincie.

La température de la moitié droite de la face est égale à celle de la moitié gauche.

Les artères carotide, transverse de la face et maxillaire externe, sont égales des deux côtés.

La mastication se fait aussi bien à droite qu'à gauche.

Les deux moitiés de la langue sont absolument égales.

Une piqûre d'aiguille est aussi bien appréciée sur la joue droite que sur la joue gauche.

Enfin, interrogée pour savoir si le côté droit de la face était le siége de transpiration ou s'il était plus sensible au froid, la malade répondit que si son miroir ne lui montrait la difformité dont elle est atteinte, elle ne s'en douterait nullement, car la région affectée n'est le siége d'aucune sensation anormale.

Etant encore en nourrice, la malade est tombée des bras de sa bonne : de cette époque date sa maladie (?) (Samuel).

Observation IV (1).

Une jeune fille de 18 ans, d'un teint frais et rose, d'une constitution vigoureuse, a eu dans sa jeunesse, au dire de ses parents, des engorgements ganglionnaires du cou de nature scrofuleuse, des diarrhées fréquentes et d'autres nombreux désordres des fonctions digestives. La menstruation se fit vers l'âge de 16 ans et a toujours été depuis fort régulière.

Il y a trois ans, la peau devint extrêmement blanche sur deux points de la moitié gauche de la face, situés, l'un au-dessous de l'angle externe de l'œil, sur l'apophyse zygomatique, l'autre sur le maxillaire inférieur, dans la région du trou mentonnier.

Depuis deux ans, à mesure que le corps et le visage prennent de l'embonpoint, on ne peut méconnaître l'arrêt de développement et même le dépérissement de la moitié correspondante de la face. La peau présente, il est vrai, la même fraîcheur, la même température, la même sensibilité que de l'autre côté. Les mouvements s'exécutent normalement, mais toute la moitié gauche de la face est presque complétement dépourvue de tissu adipeux, en particulier dans les deux régions ci-dessus indiquées. Sur la première, dont le contour est irrégulier dans une étendue large comme une pièce de huit gros, et sur la seconde, dans un espace de la dimension d'un gros d'argent, le tissu adipeux paraît manquer complétement, de sorte que la peau adhère immédiatement à l'os. Ces deux surfaces ont une coloration blanchâtre et brillante, elles

(1) Romberg et Lehman, Klinische Ergebnisse. Reproduite par Samuel.

diffèrent des véritables cicatrices en ce qu'elles sont très-unies au toucher et s'éraillent facilement.

Observation V (1).

(Voy. planche II.)

Otto Schwan, fils unique, a perdu sa mère d'une affection puerpérale quelques jours après sa naissance. Peu d'années après son père a succombé à une maladie aiguë, probablement une fièvre typhoïde. Les parents avaient toujours joui d'une santé parfaite avant ces affections mortelles. L'enfant fut nourri au lait de vache, se porta bien, grandit, vers l'âge de 6 ans échappa à une rougeole, et l'année suivante fut pris par la maladie dont il souffre encore.

Le mal débuta par une tache blanchâtre sur la lèvre inférieure et le menton du côté gauche; puis bientôt cette région devint tuméfiée et luisante. La tuméfaction, traitée inutilement au moyen de cataplasmes, par le médecin qui fut alors appelé, disparut spontanément.

La tache blanche s'étendit peu à peu, et en même temps apparurent d'autres modifications de la face, pour lesquelles un médecin fut de nouveau consulté.

Après un traitement de deux ans, consistant surtout en applications, sur la partie malade, d'onguents et de cataplasmes, mais qui n'empêcha point l'affection de faire des progrès, l'enfant, âgé de 9 ans et demi, entra, le 24 juin de l'année dernière (1847), à la clinique de Romberg.

Etat actuel. Taille moyenne eu égard à l'âge; peau blanche, cheveux blond cendré, iris bleu, muscles mé-

(1) Hueter, Singularis cujusdam atrophiæ casus nonnulli. Reproduite par Romberg, Virchow, Samuel.

diocrement nourris comme chez les enfants. Le mal siége sur la partie gauche de la face ; on le reconnaît à première vue, et en voici la description d'après un examen aussi minutieux que possible.

Limites du mal. — Le lieu affecté est limité à droite par la ligne médiane de la face depuis le larynx jusqu'au vertex ; sur le cou, par une ligne allant du cartilage thyroïde à l'angle de la mâchoire inférieure ; vers l'occiput, par une ligne s'élevant de l'angle de la mâchoire vers le vertex en passant au devant de l'oreille gauche. La première de ces lignes est surtout très-manifeste. Dans l'espace ainsi limité, on reconnaît deux sortes de modifications : 1° dans la forme, 2° dans la coloration.

Sur la partie inférieure de la face, où le mal est surtout évident, le tissu malade est séparé du tissu sain par une ligne distincte qui, partant de la racine de la cloison nasale, descend sur la lèvre supérieure en s'écartant fort peu de la ligne médiane ; elle passe alors sur la lèvre inférieure, et descend vers le rebord de la mâchoire, et s'éloignant peu à peu de la ligne médiane, en est alors distante de 4 lignes. De ce point au cartilage thyroïde, la démarcation est moins évidente ; elle ne paraît bien distinctement que pendant la mastication, sans doute parce que dans cet acte le génio-hyoïdien droit fait saillie sur le gauche. Le dos du nez ne présente pas cette ligne qui apparaît de nouveau entre les sourcils, et suit la suture frontale jusqu'aux cheveux, au milieu desquels elle va se perdre.

Le long de cette ligne, entre la racine du nez et le larynx, se remarque un pigment gris-jaunâtre plus foncé sur les deux lèvres que sur la région sous-maxillaire. Sur la partie supérieure de la face, dans toute la hauteur de l'aile du nez, la coloration redevient normale. Au con-

traire, sur la lèvre inférieure jusqu'à l'angle de la bouche, elle ne change pas, puis à partir de ce point, elle se présente par taches irrégulières séparées par des lambeaux de peau à coloration normale de 1 à 2 lignes de large, et s'étend ainsi jusqu'à l'angle de la mâchoire inférieure.

Des taches de même nature s'aperçoivent sur la région sous-maxillaire jusqu'au bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien.

Elles manquent au devant de l'oreille gauche, mais elles apparaissent de nouveau à l'insertion de l'hélix, et couvrent presque toute cette région qui est presque complétement dépourvue de cheveux, de sorte que sa partie antérieure est seule indemne. Le même pigment se retrouve, mais sans intervalles de peau normale, sur le front et la paupière supérieure gauche. Sur le front, il se dirige de l'espace intersourcilier vers les cheveux, en suivant très-exactement à droite la ligne médiane, mais formant à gauche une ligne demi-circulaire, de sorte que la tache large de 3 lignes vers les sourcils, est large de 1 pouce vers les cheveux. Elle disparaît alors au milieu des cheveux, qui là aussi sont tombés en grande partie. La tache de la paupière supérieure en recouvre la moitié interne et, s'élevant vers le sourcil, y finit en un point privé de poils. Toute la surface, colorée par ce pigment anormal, offre un éclat particulier comme si elle était enduite de graisse, phénomène que l'on n'observe pas du côté droit.

Changements de forme. Les deux côtes de la face diffèrent entre eux par la forme et les dimensions d'une façon plus évidente encore que par la coloration. On reconnaît clairement, tant au premier aspect que par une mensuration exacte, que la moitié gauche est proportionnellement trop petite dans tous les sens. Si l'on joint par une

ligne droite un point quelconque du côté gauche au poin correspondant du côté droit, on reconnaît aisément qu'à partir de la ligne médiane du visage la portion gauche est plus courte que la droite. L'atrophie s'arrête exactement sur la ligne médiane, ce qui se voit fort bien au front, à la voûte palatine, aux incisives, aux mâchoires à la face interne des lèvres. Le segment gauche du front, vu d'en haut, paraît beaucoup plus petit que le droit; le même effet se manifeste sur la partie gauche de la mâchoire, de sorte que celle-ci étant plus aplatie, l'angle gauche du menton est plus en arrière que l'angle droit, et l'arête du menton n'est plus sur la ligne médiane, mais est déviée à gauche. Quant aux deux moitiés du maxillaire inférieur, on ne peut reconnaître extérieurement s'il y a disproportion entre elles.

L'atrophie des parties molles de la face se distingue surtout, ainsi que le pigment, sur les deux lèvres; elle commence à la ligne décrite ci-dessus, et qui, du bas de la cloison nasale, descend jusqu'au menton, c'est-à-dire à la ligne médiane des lèvres et du menton. Il est facile de démontrer que cette ligne est bien la ligne médiane. En effet, si l'on retourne en dehors la face interne des lèvres, on y voit une ligne blanche correspondant à la ligne extérieure, et qui, partant des freins des lèvres, s'étend jusqu'à leur bord libre. En haut et en bas cette ligne prend peu à peu la coloration de la muqueuse buccale, qui, du reste, ne diffère pas d'aspect sur le côté sain et sur le côté malade. En outre, la ligne extérieure coupe par le milieu le tubercule de la lèvre supérieure. De tout ceci, il résulte que les parties molles de chaque lèvre, demeurées intactes à droite, ont été entraînées vers la partie gauche atrophiée.

La ligne qui sépare le tissu sain du tissu malade appa-

rait comme une cicatrice sur les deux lèvres, mais surtout sur la lèvre supérieure, où, par suite de l'atrophie, elle présente l'aspect d'un bec-de-lièvre opéré. Quand la bouche se ferme sans effort, de manière que les parties normales des lèvres du côté droit se touchent, il y a une longue fente entre les parties malades du côté gauche, celles-ci étant trop courtes pour arriver au contact. Elles diffèrent tellement qu'elles ont à peine à gauche la moitié de l'épaisseur qu'elles ont à droite. Dures, résistantes comme du cuir, elles sont couvertes de plis et de dépressions. Toute la portion des deux lèvres envahie par l'affection, jusqu'à l'angle de la bouche et au bord du maxillaire inférieur, a l'aspect de la cicatrice que laisse une brûlure (en cet endroit, le pigment anormal donne une teinte uniforme).

Le bord libre des lèvres présente, à gauche, des plis transversaux plus nombreux et plus profonds qu'à droite, bien qu'il n'y ait aucune différence de coloration. A l'endroit qui présente l'aspect d'une cicatrice, les parties molles sont tellement adhérentes au maxillaire inférieur, qu'on ne peut les pincer. Dans la région la plus voisine de l'angle de la mâchoire, où le pigment jaunâtre est entrecoupé de places à coloration normale, on n'observe que de petites taches à aspect cicatriciel. Ces taches sont, pour en finir, irrégulières, oblongues, rondes ou polygonales, de 1 ligne à 1 ligne 1/2, dans leur plus grand diamètre. On peut les comparer aux cicatrices peu profondes que laisse la variole. Quelques-unes, ayant 1 ligne de diamètre, sont presque circulaires et à bords taillés à pic. La peau de cette région peut être pincée un peu plus facilement que sur le point décrit plus haut, mais moins bien cependant que sur la partie correspondante du côté droit. Les mêmes cicatrices et taches jaunâtres se montrent sur

la peau de la région sous-maxillaire gauche, qui, étant plus aplatie que la droite, produit une déviation du larynx à gauche.

L'aile gauche du nez, amincie et plus profondément découpée, rend l'ouverture nasale plus considérable. Au-dessus de cette aile se trouve une de ces cicatrices circulaires de 1 ligne de diamètre, et à bords taillés à pic. Toute coloration anormale fait défaut.

Les modifications de l'œil gauche portent sur les paupières, même à leur partie interne. En comparant les deux yeux, on voit que les paupières de gauche sont plus courtes qu'elles ne devraient l'être, phénomènes dont la cause réside surtout dans le cartilage tarse; en effet, à la paupière supérieure, ce cartilage est rétracté de son bord libre vers son bord orbitaire, de telle sorte qu'il forme un angle qui manque complétement à l'œil droit; sur la moitié interne des deux paupières, les cils manquent absolument, tandis que sur la moitié externe ils ne sont pas moins fournis qu'à l'œil droit. Comme je l'ai fait remarquer plus haut, sur la paupière supérieure gauche se montre une tache jaunâtre qui s'étend jusqu'à un point du sourcil privé de poils. Dans cette tache est un petit sillon qu'il est facile de rapporter à une résorption du tissu osseux du frontal.

Muscles. On comprend combien il a été facile, par une mensuration exacte, d'apprécier plus exactement que toute autre la différence de volume des muscles. On reconnaît ainsi que le masséter gauche et toute la joue du même côté le cèdent de beaucoup en grosseur aux parties correspondantes du côté droit.

Poils. Il a été dit plus haut que les paupières de gauche manquent en grande partie de cils, et qu'une portion du sourcil gauche est complétement glabre; nous ne men-

tionnerons donc ici que la rareté des cheveux sur le front et la région temporale du même côté. En rejetant les cheveux en arrière, on aperçoit sur la peau nue de la tête un espace triangulaire, dont la base large d'un pouce est dirigée vers la face, et le sommet vers l'occiput. On y retrouve le pigment anormal signalé sur le front. La région temporale, partout où s'étend cette coloration, manque presque complétement de cheveux, ce qui permet d'en constater plus facilement l'existence. La couleur des cheveux est restée la même sur les deux côtés de la tête.

Bouche et organes intérieurs. La bouche étant ouverte (pl. II, fig. 2), un phénomène étonnant nous frappe tout d'abord : la moitié gauche de la langue est bien inférieure à la moitié droite en largeur et en épaisseur. L'agitation de l'enfant, modifiant à chaque instant la forme de la langue, n'a pas permis de mesurer plus exactement chacune des parties de cet organe; mais la portion gauche paraît être à peine moitié de la droite. A la surface, le long du bord gauche, descendent deux sillons, comme si la masse de la langue atrophiée n'était plus exactement contenue dans son enveloppe. La pointe de la langue, tirée en avant, se dirige à gauche. La coloration est partout la même.

La luette est également un peu déviée à gauche.

La voûte palatine est plus excavée à gauche.

Les dents, sur les modifications desquelles il n'a pas été possible d'avoir d'indications plus certaines, se présentent comme suit : l'intervalle compris entre les incisions de droite et celles de gauche est un peu dirigé à gauche tant dans la mâchoire supérieure que dans la mâchoire inférieure, ce qui provient d'une déviation à gauche des deux moitiés droites des mâchoires. Les dents de droite sont bien placées, celles de gauche sont

très-irrégulièrement rangées; les maxillaires atrophiés leur fournissant une place insuffisante. A droite, la mâchoire supérieure a toutes ses dents, sauf la dent de sagesse; à la mâchoire inférieure, la seconde molaire est tombée depuis peu. A gauche, sur la mâchoire supérieure, la première incisive n'a que la moitié de sa grandeur naturelle, la deuxième manque complétement, et à la première est immédiatement adjacente la canine, ce qui ne permet pas de constater au premier coup d'œil l'absence de la précédente. Ensuite viennent les molaires. La mâchoire inférieure a toutes ses dents, sauf la première molaire, qui a laissé un vide. Les incisives et la canine sont temporaires; on ne peut préciser s'il en est de même de la seconde molaire; toutes les autres sont permanentes.

Système vasculaire. — La carotide gauche bat plus faiblement que la droite, ce qu'on n'a jamais pu trouver au même degré sur un autre sujet. La maxillaire externe n'est pas appréciable, la droite se sent facilement. Les temporales n'offrent point de différence. Après un examen attentif, nous avons trouvé dans chacune des taches de la région sous-maxillaire et maxillaire gauche un petit vaisseau dont les ramifications disparaissent dans le circuit de peau normale qui entoure les taches. Ces vaisseaux se voient surtout à la région temporale et à la paupière supérieure sur les places recouvertes par le pigment. Il est facile de les reconnaître pour des vaisseaux veineux. Au front et aux lèvres on ne remarque pas ces petites veines dilatées; le côté droit de la face n'en présente aucune trace.

Fonctions physiologiques. — Les fonctions physiologiques n'offrent aucune différence entre le côté affecté et

le côté sain. La vue, l'odorat, le goût, l'ouïe, le toucher, sont identiques des deux côtés. Le langage est net et distinct. La mastication se fait également bien de part et d'autre. Pas de différence entre les sécrétions des deux moitiés de la face, même éclat des yeux, égale humidité des narines, égale transpiration; pas de différence sensible de température.

Des mesures exactement prises ont donné les résultats suivants :

	A droite.		A gauche.	
	pouces.	lignes	pouces.	lignes.
De l'espace intersourcilier à l'angle de la mâchoire inférieure....	5	2	4	10 1/2
Id. à l'antitragus.....	5	3	5	1
— au bord infér. de l'aile du nez.	2		1	10 1/2
— à l'angle de la bouche.....	3	1 1/2	2	11 1/2
— à l'insertion de l'hélix.....	5	3	4	10 1/2

Du reste, l'enfant jouit d'une excellente santé, il est gai, plein de vivacité, d'une intelligence au-dessus de la moyenne, et ne s'inquiéterait nullement de son mal si ses jeunes camarades n'en prenaient occasion pour l'insulter (ils l'appellent *schiefmaul*, visage de travers).

Traitement. — La nature de cette surprenante maladie demeurant tout à fait obscure et en l'absence de toute indication étiologique, on a prescrit un traitement anti-scrofuleux : à l'intérieur, de l'huile de foie de morue ; à l'extérieur, des bains salés et des frictions sur les lèvres et le menton avec un onguent irritant. Il n'en résulta que des excoriations au menton par suite des frictions ; elles guérirent, du reste, aussi facilement que sur des parties saines quand on suspendit cette médication.

Dès le 30 juillet, on employa l'électricité pendant 20 ou 25 minutes, l'un des conducteurs étant placé dans

la main de l'enfant; l'autre était promené sur les lèvres et la joue du côté affecté jusqu'à l'oreille. Le front et la région temporale n'étaient pas touchés, à cause des vives douleurs qu'y occasionnait le courant.

Le côté gauche de la face se tuméfiait alors, devenait rouge, puis bleuâtre et plus chaud que le côté droit; la faciale battait fortement, les muscles étaient le siége de contractions ; l'enfant pleurait de douleur.

Ce traitement, continué pendant huit mois, a produit les modifications suivantes : le pigment anormal des lèvres, de la région sous-maxillaire et maxillaire gauche du menton a pâli; mais son aspect luisant et huileux est demeuré le même. Les lèvres ont grossi et présentent moins l'aspect cicatriciel; les parties molles de la mâchoire inférieure peuvent être pincées et plissées, ce qui n'eût pu se faire auparavant. Il ne reste d'autres vaisseaux dilatés que les veines de la paupière supérieure. Les autres parties sont demeurées les mêmes. Dans la bouche, rien de changé, sinon que la seconde molaire inférieure droite a atteint sa grandeur naturelle. Mais, ce qui me semble très-important à noter, c'est que la première incisive supérieure gauche ne s'est pas allongée, et que les dents de ce côté qui manquaient au début du traitement n'ont pas encore paru.

Après treize mois de traitement, la guérison se montre surtout aux lèvres et au menton : le pigment jaunâtre et la teinte huileuse ont presque entièrement disparu; l'épaisseur et la largeur des lèvres se sont accrues, si bien que, lorsqu'elles sont rapprochées sans effort, l'intervalle oblong décrit ci-dessus, et qui existait entre leurs moitiés gauches, ne s'aperçoit plus qu'à grand'peine. Le tissu des lèvres n'est plus dur au toucher, et n'a plus l'aspect cicatriciel; il y reste encore quelques-unes des dépressions

signalées plus haut. Il n'y a qu'une très-légère différence entre la partie saine et la partie malade ; la forme du visage est devenue beaucoup plus régulière. Le nez, le front, l'œil gauche, la langue, les dents, sont demeurés tels quels ; mais le pigment jaunâtre qui couvrait le front et la paupière supérieure a pâli, ainsi que les taches isolées de la région maxillaire et sous-maxillaire.

Otto Schwan fut présenté par Virchow, le 7 juin 1859, à la Société de médecine de Berlin. A cette époque la maladie datait d'au moins douze ans ; cependant l'affection était limitée au visage et à la tête ; mais alors les ligaments sous-cutanés, les muscles, les os, étaient attaqués ; les cheveux étaient tombés, de sorte que toute la région semblait appartenir à un vieillard.

Les nerfs sensitifs et moteurs de la face paraissent n'avoir subi que peu ou point d'altération.

Virchow fait remarquer que les parties qui se trouvent sur la ligne médiane, et qui sont les plus favorables à l'établissement d'une circulation collatérale, sont les plus profondément atteintes, tandis que les parties isolées, comme l'oreille, sont complétement épargnées.

Observation VI (1).

N. Nothnagel, tisserand d'Erfuth, d'une constitution peu robuste, âgé de 30 ans, affirme qn'il a toujours joui d'une solide santé. Quoiqu'il vécût beaucoup au grand air jusqu'à l'âge de 7 ans, il n'a jamais été malade, si ce n'est par suite de légers refroidissements dus à sa passion pour la pêche. A partir de sa septième année, et à des intervalles que le malade ne peut déterminer exacte-

(1) Hueter et Axman, Op. cit. Reproduite par Romberg, Samuel,

ment, les muscles massicateurs du côté gauche devinrent le siége de contractions qui, pendant quelques instants, l'obligeaient à serrer fortement les dents, puis cessaient après quelques convulsions rapides. Dans l'intervalle de ces attaques, il y avait absence complète de tout symptôme morbide.

Ces convulsions gardèrent leur intensité première jusque vers l'âge de 14 ans ; alors elles devinrent plus rares et plus faibles, si bien que maintenant elles ne reviennent qu'à de longs intervalles, et disparaissent promptement si les muscles ont été fortement contractés par un effort volontaire.

Presque en même temps que de ces convulsions le malade fut atteint d'une légère hyperesthésie du côté gauche de la face, surtout à la partie supérieure. Cette affection, qui persiste encore aujourd'hui, s'arrête exactement aux limites des deux premières branches du trijumeau. L'hyperesthésie est-elle survenue dès le début dans les paroxysmes convulsifs? C'est ce que le malade ne peut dire. Peu de temps après le début de l'affection (à une époque que le malade ne peut mieux préciser), la forme du côté gauche de la face a commencé à différer du côté droit, et a diminué dans le bas.

Au mois de septembre de l'année dernière (1847), la face du malade présentait l'état suivant :

La joue gauche est fortement aplatie, la région temporale est excavée comme une coquille, et au-dessous l'arcade zygomatique se dresse en forme de crête. Quand on a pressé sur le temporal, le malade a spontanément affirmé qu'il éprouvait une sensation de papier froissé. Le masséter et le muscle temporal gauches, sont d'un volume bien moindre que ceux de droite, d'où il résulte que l'oreille gauche est plus éloignée de la face que l'oreille

droite et qu'elle se dresse sur la portion cartilagineuse du conduit auditif comme sur un support. La peau du côté malade adhère plus fortement aux muscles et aux os, sans couche graisseuse intermédiaire. La ride qui va de l'aile gauche du nez à l'angle de la bouche, est plus profonde que du côté droit.

La moitié gauche de la mâchoire inférieure est moins longue et moins grosse que la moitié droite, si bien que celle-ci dépasse la ligne médiane. La limite entre la partie saine et la partie malade est marquée par un sillon profond ressemblant à une cicatrice qui, déviée un peu vers la gauche, descend du bord de la lèvre inférieure jusqu'au bord de la mâchoire. En ce point, la partie saine proémine sur la partie malade, ainsi que le feraient deux corps d'inégale dimension juxtaposés.

Les dents de gauche ne diffèrent de celles de droite que par le nombre ; à la mâchoire inférieure gauche on en compte quatre, à droite, cinq.

La quatrième molaire inférieure gauche a poussé sans douleurs, vers l'âge de 20 ans.

La partie droite de la langue est du double plus large et plus épaisse que la gauche.

La langue étant tirée en avant, la pointe regarde à gauche.

La portion gauche de la voûte palatine est plus excavée et la moitié correspondante de la luette est d'un moindre volume que celle de droite.

La région temporale gauche est dépourvue de cheveux, les lèvres et la joue du même côté n'ont pas de barbe. Celle-ci n'a jamais poussé, sauf sur une petite place du menton. Dans la région sous-maxillaire, elle est aussi abondante d'un côté que de l'autre.

On n'a pu, d'aucune manière, s'assurer si le système

vasculaire du côté malade différait de celui du côté sain; la pulsation des carotides y est de même intensité.

La contraction des muscles s'opère également bien, et la mastication est aussi facile des deux côtés.

La vue, l'ouïe, l'odorat, le goût, la température, la coloration, sont identiques, et l'on n'a pu démontrer de différence entre les sécrétions des deux côtés.

Le malade n'a été soumis à aucun traitement. Une mensuration attentive a fourni les renseignements suivants :

	A droite.		A gauche.	
	pouces.	lignes.	pouces.	lignes.
De l'espace intersourcilier à la protubérance occipitale externe...	11		11	
Id. à la quatrième vertèbre.....	10	10	10	10
— à l'échancrure de l'antitragus...	5	5	5	
— à l'angle de la bouche.....	3	5	3	3
— à l'angle de la mâchoire infér...	6		5	
De l'échancrure de l'antitragus à la quatrième vertèbre.....	4	10	1	10
Id. à l'angle du maxillaire inférieur.	2		1	8
— à l'insertion de l'aile du nez....	4	3	6	9
— au bout du nez.....	5	5	5	
De l'angle du maxillaire inférieur au sillon du menton.....	3	10	2	11
Id. à l'angle de la bouche.....	4	1	3	
— au milieu de la lèvre supérieure.	4	8	3	10
De l'angle de la bouche au milieu de la lèvre supérieure.....	1	3	1	3
Id. au sillon de la lèvre inférieure..	1	3		8
Épaisseur de la joue.....		6		3
Id. de la moitié de la langue.....		3		1 1/2
Largeur de la moitié de la langue...	1			6

Observation VII (1).

Ch. B..., âgé de 22 ans, issue d'une famille saine, a toujours joui d'une excellente santé. Dans son enfance, de fréquentes chutes ont produit sur le front plusieurs blessures dont les cicatrices subsistent encore. Il y a quatre ans, cette jeune femme fut de nouveau blessée par la chute d'un vase sur la partie gauche du sommet de la tête; elle guérit promptement et sans accidents. Mais, bientôt après, des douleurs erratiques et lancinantes envahirent la partie gauche de la tête; comme ces douleurs étaient légères et ne revenaient que rarement, on n'en tint pas compte. Il y a environ trois ans, la mère de la malade remarqua par hasard, sur le côté gauche du front de sa fille, une dépression légère qui, se creusant peu à peu davantage, s'éleva du rebord sus-orbitaire jusque vers le sommet de la tête. Sur ce sillon les cheveux tombèrent. Les douleurs lancinantes augmentaient en même temps d'intensité et de fréquence, si bien que nombre de médecins furent appelés.

Etat actuel. — La malade jouit d'un bel embonpoint, elle présente à la partie gauche du front un sillon peu profond, il est vrai, mais large de 6 lignes et qui, distant de 12 lignes de la ligne médiane, monte directement du bord sus-orbitaire, le long du nerf de ce nom, parcourt le frontal, le bregma et finit vers la suture lambdoïde du même côté. Dans cette région, la peau n'a changé ni de coloration ni de température. Quelques cheveux seulement de même couleur que les autres, se rencontrent dans le sillon du frontal, ils manquent complétement

(1) Hueter et Noll, Op. cit. Reproduite par Romberg, Samuel.

dans le sillon du pariétal. Les poils du sourcil gauche sont rares dans le voisinage de l'échancrure sus-orbitaire et en appuyant le doigt sur le rebord osseux, on y reconnaît une notable dépression. Dans tout le sillon, la sensibilité est normale et le frontal s'y contracte non moins bien que partout ailleurs.

Les douleurs signalées plus haut s'emparent de la malade à des intervalles tout à fait indéterminés ; elles n'ont pas toujours la même intensité, et leur durée est fort variable. Elles torturent la malade pendant des heures, quelquefois même des jours entiers. Tantôt lancinantes, tantôt pongitives, elles siégent surtout dans la partie postérieure du sillon dépourvu de cheveux. Dans les paroxysmes, la tête est toute prise, et l'aspect de la malade dénote une angoisse profonde.

Observation VIII (1).

Au mois de janvier 1851, j'ai vu, avec le Dr Johnson, un jeune homme âgé de 19 ans, dont voici l'histoire pathologique :

Il y a huit ans, il vit apparaître sur son menton, à gauche de la ligne médiane, une petite tache qui s'étendit graduellement en formant une dépression. Quelques années après, des dépressions semblables se montrèrent sur le front, sur les joues et à la partie supérieure du cou immédiatement au-dessous du maxillaire.

Quand ce jeune homme consulta le Dr Johnson, la dépression du menton était profonde, ridée et d'une coloration rouge-brun ; celle du front avait 3 pouces de long,

(1) Moore, Case of unilateral atrophy of the face, in Dublin quarterly Journal, 1852, no 27, p. 245. Indiqué in Archives génér. de méd., 1853.

mais seulement d'un demi à trois quarts de pouce de large ; toutes deux étaient d'ailleurs en entier à gauche de la ligne médiane. Le côté droit de la face était potelé et bien proportionné; le côté gauche, même dans les points non complétement atrophiés, était plus maigre que de raison.

L'ouverture de la narine gauche, par suite de l'amincissement de ses bords, était beaucoup plus large que celle de droite.

La langue, la luette et le masséter étaient intacts.

La sensibilité et la mobilité étaient semblables ; la sensibilité des parties atrophiées nous semble même exagérée. En effet, tandis que le côté droit de la face pouvait supporter le courant d'intensité 3, d'une machine électro-magnétique, ces parties pouvaient à peine supporter le courant d'intensité 1. Il nous sembla cependant que cette augmentation apparente de sensibilité ne provenait pas d'une modification ou d'une irritabilité particulière des nerfs, mais de ce que leurs extrémités se trouvaient moins protégées, par suite de la disparition de la plus grande partie des tissus qui les protégent d'ordinaire.

Une touffe de cheveux située près de la partie du front affectée, mais celle-là seulement était grise, tous les autres ayant conservé leur teinte brune naturelle.

La santé du malade est par ailleurs excellente. Dans ce cas, les modifications morbides paraissaient exactement limitées aux parties innervées par la portion dure des nerfs du côté gauche. En effet, l'atrophie suivait si exactement leur distribution que le Dr Johnson remarqua que ce fait semblait vérifier l'observation d'un écrivain (1), dont

(1) Dr Darvall, qui, traitant de l'atrophie, fait observer que, les expériences du Dr Wilson (Philip) prouvant que les sécrétions sont sous la dépendance des nerfs, il doit en être de même de la nutrition.

il avait oublié le nom, à savoir, que les nerfs de l'homme avaient sans doute, en outre de leurs propriétés sensitives et motrices, une troisième fonction, et présidaient à la nutrition des tissus dans lesquels ils se distribuaient. D'où nous pourrions conclure que dans ce cas il y avait paralysie du pouvoir excito-nutritif des nerfs durs et conservation de leur pouvoir excito-moteur.

Le traitement recommandé fut le suivant : à l'intérieur, de l'huile de foie de morue ; à l'extérieur, l'application de l'électricité, l'un des rhéophores étant placé le plus près possible du trou stylo-mastoïdien, et l'autre promené sur toutes les ramifications du nerf facial.

Notre malade quitta bientôt Dublin, de sorte que le traitement institué ne fut suivi que très-irrégulièrement. Cependant lorsque nous eûmes occasion en juin 1852 de revoir ce jeune homme, non-seulement la difformité n'avait pas augmenté, mais elle nous sembla même moins apparente.

A la suite d'un effort violent pour soulever un pesant fardeau, le malade avait eu une hémoptysie ; il n'avait pourtant pas de toux et ne présentait aucun autre symptôme alarmant, et jouissait d'une excellente santé.

Observation IX (1).

A. R... (de la province de Brandebourg), âgée de 18 ans, descend d'une famille saine et dans laquelle les affections nerveuses, en particulier, n'ont jamais été observées.

Jusqu'à l'âge de 11 ans, cette jeune fille s'est toujours bien portée, elle souffrait seulement parfois de maux de

(1) Dr Paul Guttman, Ueber einseitige Gesichts-Atrophie, in Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten von Griesinger, Bd. I, S. 173, 1868 ; Berlin.

dents, mais *des deux côtés*. Ces maux de dents doivent avoir été causés tantôt par des dents cariées, tantôt par des coups de froid. De temps en temps survenaient des fluxions, mais la malade a la certitude qu'avant l'âge de 11 ans les deux côtés de la face étaient également pleins, frais et roses.

A cette époque commence l'histoire de sa maladie : sans la moindre cause appréciable, le côté gauche de la face devint pâle, et forma avec la joue droite, rose et fleurie, un contraste frappant qui attira bientôt l'attention des personnes qui voyaient la jeune fille. Jamais, depuis la première apparition de cette pâleur, la coloration normale n'est revenue sur cette moitié de la face.

En même temps, la joue gauche commença à diminuer, mais si lentement que la malade n'eut recours aux médecins qu'au bout de trois ans. On la soumit alors pendant quatre semaines à un traitement électrique (au moyen d'un courant induit); mais il est douteux que ce traitement ait amené une amélioration réelle; il est vrai que la joue dut devenir un peu plus pleine, mais en même temps on faisait sur la partie malade des frictions irritantes qui occasionnèrent une certaine rougeur, un peu de gonflement, et par suite une amélioration *apparente*.

Dans les deux années qui suivirent, le côté malade de la face dépérit encore davantage. Alors s'est produit, paraît-il, un temps d'arrêt dans la maladie. Cet arrêt dure encore, au moins à ce que croit la malade, de sorte que la moitié gauchede sa face est depuis deux ans aussi atrophiée que nous l'observons.

État actuel (mai 1867). La malade est de taille moyenne, d'une constitution forte; son système musculaire est également bien développé sur les deux moitiés du corps.

Nulle part on n'observe un défaut de symétrie ; au contraire, il existe une très-grande différence de développement dans les deux moitiés de la face. La moitié droite est fraîche, pleine, d'une coloration rose et fleurie. Le tissu graisseux sous-cutané est très-développé ; la moitié gauche, au contraire, est extrêmement pâle, ratatinée, déprimée à un tel point que l'arcade zygomatique et le maxillaire inférieur font saillie comme chez les individus très-émaciés.

Cette différence dans le développement des deux moitiés de la face défigure la malade d'une manière presque incroyable. Tourne-t-on vers l'observateur seulement la moitié droite de la face, il voit une jeune fille de 18 ans ; mais ne lui laisse-t-on voir que la moitié gauche, il a sous les yeux la figure d'une femme de 50 ans. Les deux côtés du visage ne se ressemblent point, de sorte qu'après les avoir regardés successivement il semble que l'on a vu deux personnes différentes. Les dessins ci-joints (pl. III), exécutés d'après des photographies, ne sont même pas l'expression parfaite de la réalité, parce que l'on n'a pas pu reproduire sur le papier la différence de coloration qui existe entre les deux moitiés de la face.

A un examen plus approfondi de la partie maladie, on remarque bientôt que tous les éléments, la peau, le tissu adipeux sous-cutané, les muscles et même les os, sont plus ou moins atteints par l'atrophie.

La peau est mince, ridée, se soulève facilement, le tissu adipeux sous-cutané a presque disparu, de sorte qu'en plusieurs points, la peau est presque adhérente à l'os. A travers son épaisseur, on peut facilement apprécier les dents; les muscles sont atrophiés et les os plus grêles que du côté sain. Les muscles qui ont le plus souffert, sont le buccinateur, les zygomatiques, le masséter et la portion

frontale du temporal. Les muscles du front, des lèvres et du menton, sont indemnes, les muscles du nez ne sont que faiblement atteints. Par-dessus ces muscles, la peau a à peu près sa coloration normale, bien qu'elle n'ait pas la fraîcheur de celle de l'autre côté; sur le nez au contraire, il n'existe aucune différence de teinte. L'oreille du côté malade est rouge vif, ainsi que celle du côté sain.

La partie sur laquelle la joue forme un enfoncement est traversée d'un profond sillon qui partant à quelques lignes de la commissure gauche de la bouche, monte presque directement vers l'apophyse zygomatique, longe cette apophyse, et se prolonge jusqu'à l'insertion du muscle temporal.

Sous la peau blanche et mince, on voit près de la commissure gauche de la bouche, battre une branche de l'artère maxillaire externe. Quelques vaisseaux veineux assez considérables descendent du rebord sous-orbitaire vers le milieu de la face.

La peau s'excorie facilement, et même sous l'influence d'exercices violents, comme la danse, elle demeure sèche et pâle, tandis que celle du côté droit se couvre de transpiration.

La crue des cheveux, des sourcils et des cils, la sécrétion des larmes, ne présentent aucune différence.

La sensibilité (par attouchement ou par piqûre), de même que la motricité, ne le cède en rien à celle du côté sain.

Pas de différence sensible dans la température ; on trouve dans les deux oreilles, environ 36°,8 centigrades.

L'examen de la cavité buccale ne fait découvrir aucun défaut de symétrie, les deux moitiés de la langue, les deux arcs formés par le voile du palais sont également développés; la luette est droite; la coloration des genci-

v s, celle de la muqueuse buccale, la sécrétion salivaire, sont identiques des deux côtés. La température est de part et d'autre 37°,5 centigrades.

L'atrophie n'atteint donc que la partie externe de la face. Les mesures suivantes prises avec la plus grande exactitude donnent une idée des distances relatives des diverses parties du visage.

Longueur du visage du haut du front (racine des cheveux) au menton	6 pouces	1/2		
Hauteur du front	1 —	7/8		
	A droite.		A gauche.	
	pouces.	lignes.	pouces.	lignes.
Distance de l'extrémité du nez au lobule de l'oreille	4	10	4	5
Distance de la ligne médiane de l'extrémité du nez à l'angle externe de l'œil	3	1	2	9
Distance de la ligne médiane du menton au lobule de l'oreille	4 1/2		4 3/8	
Épaisseur de la joue	1 1/2			4
Le squelette du côté gauche de la face est aussi moins développé que du côté droit; les mesures suivantes en font foi :				
Largeur du maxillaire supérieur du bord interne au bord sous-orbit.	1 3/8		1	
Largeur du maxillaire inférieur	1 1/2		1 3/8	

Somme toute ces observations peuvent se résumer de la manière suivante : Pâleur excessive, atrophie de presque tous les éléments d'une moitié de la face, et atrophie relative considérable de cette partie du visage.

Le reste du corps de la malade ne présente aucune anomalie.

Observation X (1).

Mme M..., âgée de 28 ans, d'un tempérament lymphatique a toujours joui d'une excellente santé bien qu'elle ait été atteinte, il y a trois ans, d'un psoriasis guttata qui a cédé en six mois à un traitement approprié. (Lotions au sublimé, acide arsénieux à l'intérieur.) Elle a eu trois accouchements heureux, sa fille aînée a été atteinte un peu avant elle d'un psoriasis qui a disparu à la suite du même traitement. Sa famille est d'ailleurs fort saine, et en particulier indemne de toute affection nerveuse.

En 1863, cette dame vit apparaître sans cause appréciable une petite tache violette de la grandeur d'une lentille, et située à 2 centimètres environ au-dessous et en dehors à gauche de la fossette mentonnière. Elle attribua d'abord cette tache à une piqûre d'insecte, ou à coup; puis, comme ce singulier érythème, ayant passé à une teinte blanc jaunâtre ne disparaissait pas malgré des applications d'ailleurs inoffensives, elle ne s'en inquiéta pas davantage. Cependant, au bout de deux ans, la tache prit une coloration plus blanche et s'étendit en remontant vers la face et en s'étalant, en même temps qu'elle devenait le siége d'une sensation particulière que nous décrirons bientôt, et d'une sensibilité spéciale au froid et aux contacts un peu rudes.

Depuis, la maladie a fait constamment des progrès, la malade a en vain employé les médications les plus diverses, conseillées les unes par les plus érudits des médecins bordelais, les autres par les plus empiriques des commères. Rien n'a su arrêter la marche de cette singulière affection.

(1) Bitot et Lande, 1863-1869.

Mme M... présente aujourd'hui (1er juillet 1869) l'état suivant :

A première vue on est frappé du moindre volume que présente le quart inférieur gauche de la face. Sur toute cette partie, la peau, d'une coloration blanchâtre, est lisse, comme vernissée, phénomène surtout appréciable quand on la regarde obliquement. On distingue alors très-nettement les contours irréguliers de la région affectée; elle est très-exactement limitée à la partie interne par la ligne médiane, ne s'étend pas au dessous du rebord du maxillaire inférieur, gagne à peu près le milieu de la joue et s'élève jusqu'au niveau de la commissure labiale. Sa dimension verticale varie de 3 à 5 et sa dimension horizontale de 4 à 5 centimètres.

La région ainsi limitée est le siége d'une atrophie lente siégeant principalement sur la lèvre inférieure. Si l'on prend les dimensions des différentes parties de cette région et si on les compare aux parties similaires du côté droit de la face, on obtient les résultats suivants :

Epaisseur de la lèvre, à droite 5 millimètres et demi, à gauche 3 millimètres.

Longueur de la lèvre, à droite 28 millimètres, à gauche 23 millimètres.

Distance du bord libre de la lèvre au rebord mentonnier prise à la partie moyenne, à droite 38 millimètres, à gauche 30 millimètres.

Quels sont les éléments qui prennent part à cette atrophie? C'est ce qu'un examen plus détaillé détermine de la manière suivante :

La peau est considérablement amincie. L'épaisseur du pli que l'on obtient en la pinçant est à gauche vers le milieu de la lèvre, 2 millimètres; sur le menton 3 milli-

mètres; tandis que sur le côté droit on a : au milieu de la lèvre, 6 millimètres; sur le menton, 5 millimètres.

A gauche la peau se soulève facilement comme chez les sujets rapidement émaciés, tandis qu'à droite elle offre une résistance normale.

Le tissu cellulo-adipeux sous-cutané, si abondant dans cette région, paraît avoir considérablement diminué de volume, sinon complétement disparu.

Les muscles semblent ne plus offrir leur volume normal, cependant leurs mouvements sont parfaitement conservés, et dans leurs contractions ils font saillie sous la peau.

D'ailleurs il n'y a pas de déviation; mais, par suite de l'affaissement de la lèvre, la malade saisit fort souvent la muqueuse entre ses dents pendant la mastication.

Soumis séparément et avec le plus grand soin à l'influence électrique, chacun de ces muscles (orbiculaire des lèvres, triangulaire des lèvres, carré du menton, houppe du menton) se contracte également bien des deux côtés; la déviation produite est la même; et la malade affirme percevoir de part et d'autre une sensation parfaitement identique.

A la suite de l'application de l'électricité la peau rougit aussi vite et aussi complétement sur le côté sain et sur le côté malade, et revient de même graduellement à sa coloration primitive.

Les os ne présentent pas de déformation appréciable; remarquons pourtant que du côté affecté il y a eu une petite molaire supplémentaire qui a été extirpée dès les premiers mois de la maladie dont le développement lui était attribué. Les dents dites de sagesse manquent toutes les quatre.

Une grosse veine et quelques ramifications de moindre volume parcourent la région affectée; on ne peut distinguer leurs homologues sur le côté sain. Les artères carotides faciales et temporales, les seules que l'on puisse apprécier, battent également fort des deux côtés.

La transpiration est exactement semblable sur les deux moitiés de la face, sauf cependant sur la tache primitive qui a environ 7 millimètres sur 12 et qui est toujours parfaitement sèche. L'eau et la poudre de riz ne peuvent y adhérer. Le duvet est également abondant sur la région affectée et sur sa congenère.

Si l'on interroge la sensibilité de cette région, on note d'abord qu'elle est le siége d'une sensation comparable au chatouillement produit par une toile d'araignée, ou mieux encore, suivant une comparaison de la malade, à la gêne spéciale que fait éprouver une couche de gomme ou de vernis étendue sur la peau. Cette sensation précède avec la pâleur le développement de l'atrophie, toutes deux sont exactement limitées, et c'est par elles que la malade apprécie les progrès de son mal, et peut même préciser la direction qu'il doit prendre dans son développement.

La sensibilité tactile est normale.

Un choc qui produirait d'ailleurs une sensation douloureuse sur n'importe quelle partie du corps est suivie ici d'un effet plus durable; la douleur est plus vive, lente à se dissiper, toujours gravative, elle possède un caractère tout particulier et indéfinissable qui la rend moins facilement supportable. La malade prétend qu'elle est tout *énervée*.

Sous l'influence d'émotions morales vives ou pénibles la région affectée devient le siége d'une sorte de crispation qui est sinon douloureuse, au moins agaçante par sa

continuité, et qui engage souvent la malade à porter la main à son visage.

Ce mouvement se faisant le plus souvent sans intervention réfléchie de la volonté, il arrive parfois que le contact est trop rude, et devient dans ces conditions plus spécialement douloureux.

Le même phénomène se produit sous l'influence d'un abaissement considérable de température, bien qu'il n'y ait pas de perversion de la sensibilité au froid et à la chaleur.

La température prise à différentes reprises, et sous des influences climatériques très-diverses, n'a présenté que des variations insignifiantes de 1 à 2 dixièmes de degré et dues sans aucun doute aux différences de position de l'instrument.

A l'examen des organes de la cavité buccale, on trouve que la langue et le voile du palais sont indemnes, les arcades dentaires sont régulières, à l'exception toutefois de la dépression laissée par la molaire supplémentaire.

La muqueuse de la bouche et celle des gencives ont partout leur coloration normale.

La sécrétion salivaire ne présente aucune différence appréciable des deux côtés de la bouche.

Rien à noter du côté de la sensibilité sensorielle (goût, odorat, vue, ouïe).

Observation XI (1).

(Voyez planche IV.)

M. B. L..., âgé de 32 ans, d'un tempérament nervoso-sanguin, ne présente aucune particularité au point de vue héréditaire. Son enfance a été maladive. Jusqu'à l'âge de

(1) Bitot et Lande (1862-1869).

10 ans, il était annuellement sujet à de violentes fièvres accompagnées de vives douleurs à l'épigastre et de maux de tête; cet ensemble de symptômes assez vague, du reste, ne cédait qu'à une application de sangsues à l'épigastre, suivie d'une purgation. De 15 à 19 ans, dérangement d'entrailles fréquent, alternatives de constipation et de diarrhée, pas de retentissement sur la santé générale.

Vers le commencement de 1850, M. B. L. vit apparaître sur sa joue gauche, vers la naissance du sourcil, une tache blanchâtre qui s'étendit bientôt en se dirigeant vers le maxillaire supérieur, sur une longueur d'un centimètre. En six mois elle avait atteint une largeur de 4 centimètres, et sembla alors s'arrêter dans sa marche envahissante. Jusque-là, le jeune malade n'avait éprouvé ni prurit, ni tiraillements sur la région affectée, mais intrigué par l'aspect singulier de cette portion de sa face, il y fit lui-même avec l'heureuse insouciance de son âge, une petite plaie qui, notons-le en passant, donna du sang comme de raison, et cicatrisa en peu de temps sans rien présenter de particulier.

A cette époque, le Dr S... (de Casteljaloux), consulté par la famille, ordonna des cataplasmes de farine de lin; par suite de leur application survint de l'empâtement, après lequel parurent des pustules qu'on fut obligé de laver à l'eau de mauves, puis à l'eau blanche.

La tache reparut après leur guérison, elle ne semblait pas alors s'accompagner d'atrophie.

Vers la fin de l'année 1851, le malade se rendit à Tonneins, auprès du Dr M..., qui prescrivit une pommade dans laquelle entrait une notable quantité de soufre. Ce médicament demeura sans résultat. M. B. L. commença alors à éprouver sur la tache blanche une sensation de

prurit habituelle, et quelques contractions à la partie supérieure gauche de la face, en outre l'amaigrissement de cette région devint manifeste, Une seconde tache apparut sous la narine gauche, et le menton se déforma sensiblement. Venu à Bordeaux, en 1852, le malade se présenta à l'hôpital Saint-André, où le Dr D. consulté, déclara que les os de la face étaient congénitalement plus petits à gauche, et lui enleva tout espoir de guérison. Pour donner une idée de ce qu'était le malade à cette époque, nous signalerons que le Dr X... se trouvant dans le cabinet du Dr D... au moment de cette consultation, émit l'opinion de l'existence d'un vitiligo.

Le travail atrophique continuant, la joue se creusait de plus en plus, et le menton perdait sa courbure normale, de sorte que M. B. L. s'abandonna entre les mains de quelques empiriques. Ceux-ci ordonnèrent successivement des infusions de feuilles de noyer, des dépuratifs (?), de l'onguent citrin, une pommade noirâtre (?) contre sang vicié, pléthore, dartre, etc. ! Inutile de dire que tous ces essais ne furent suivis d'aucun sérieux résultat.

Fatigué de son peu de succès, le malade renonça à toute médication et s'habitua à supporter son mal qui se compliqua cependant bientôt d'une sensation de constriction telle que pourrait l'exercer, suivant ses propres expressions, un réseau élastique fortement appliqué sur la face.

En 1857, le Dr L... crut reconnaître une atrophie des muscles et prescrivit l'huile de foie de morue et des frictions à l'eau-de-vie camphrée.

Enfin, en 1862, le Dr Bitot consulté pour une maladie intercurrente, remarqua la singulière difformité dont était affecté son malade. Instruit de toutes les tentatives infructueuses qui avaient été faites jusqu'à cette époque,

il étudia avec plus de soin tous les symptômes et constatant la parfaite intégrité des systèmes vasculaires, nerveux sensitif, moteur, musculaire et sensoriel, il pensa déjà que cette affection était tout à fait exceptionnelle et bien différente de l'atrophie musculaire progressive. Dès ce moment, il la désigna, comme ses notes de l'époque en font foi, sous le nom de *macies facici*, remplacé, depuis qu'il m'a donné communication de ses idées, par celui d'*aplasie lamineuse*.

Sachant l'influence de l'électricité sur la nutrition, le Dr Bitot soumit M. B. L... à la faradisation, mais ce traitement ne fut suivi que peu de temps et n'amena pas de résultat notable; aussi le malade se découragea-t-il, et le médecin n'ayant pas de données suffisantes pour croire à la valeur absolue de ce moyen curatif, n'essaya pas de le retenir.

A cette époque, le Dr Bitot chercha à apprécier par la mensuration la différence de volume de deux moitiés de la face; il obtint les résultats suivants :

Épaisseur du pli cutané.	A gauche.	A droite.
	— millim.	— millim.
Région du masseter.	2	8
— de l'os jugal.	1 1/2	8
— du buccinateur.	2	12
— du canin.	4	15
— de l'aile du nez.	3 1/2	3 1/2
— de la paupière supérieure. .	1	1
— du temporal.	1 1/2	5
— du frontal.	6	6
— des sourcils.	4	4 1/2
— de la lèvre inférieure.	3 1/2	6
— de la lèvre supérieure. . . .	3 1/2	4
— de la houppe.	2	12
— du digastrique.	2	6

Largeur de la langue.	20	30
Épaisseur en serrant.	2 1/2	5
— sans serrer.	6	10
Longueur de la lèvre supérieure. . .	20	30
— de la lèvre inférieure. . .	25	30

Saillie formée par le côté sain sur le côté malade au menton. . . 8 millimètres.

A cette époque, le malade a quitté Bordeaux, et est actuellement à Tulle, où je me suis rendu, d'après les conseils du Dr Bitot, pour l'examiner à nouveau. Ce nouvel examen nous a paru indispensable comme contrôle de ses propres notes et surtout pour constater l'intégrité des organes musculaires et les progrès possibles, probables de la maladie. Nous avons donc revu ce malade dans ces derniers temps (septembre 1869), et nous l'avons trouvé dans l'état suivant :

Toute la moitié gauche de la face est le siége d'une atrophie évidente, la différence de volume saute aux yeux à première vue. Tandis que la moitié droite est grasse et fraîche, la moitié gauche est excavée et comme sillonnée de rides profondes, la peau y paraît lisse, d'une coloration blanc jaunâtre, à teintes variables suivant les points. La première idée qui vienne à l'esprit, fait attribuer cette lésion à une ancienne brûlure et il est bien peu de personnes de la connaissance du malade, qui ne lui ait pas posé quelque question indiquant cette tendance. La face a, dans son ensemble, un aspect réniforme, et le crâne semble légèrement dévié à gauche et en bas, comme entraîné par la rétraction de la face.

Un examen un peu plus attentif permet d'établir les limites du mal; celui-ci est parfaitement circonscrit par une ligne qui, partant du sillon de la lèvre inférieure, descend directement en suivant la ligne médiane jusqu'au

niveau du cartilage thyroïde, s'étend horizontalement sur une longueur de 12 millimètres et remonte verticalement jusqu'au rebord du maxillaire inférieur, pour de là gagner jusqu'à l'oreille, en laissant toutefois au-dessous d'elle deux espaces, l'un en avant, l'autre en arrière de l'artère faciale, au niveau de laquelle elle forme un V qui redescend presque jusqu'à l'angle du maxillaire inférieur. Au devant de l'oreille, cette ligne s'élève verticalement jusque sur la partie de la région temporale recouverte de cheveux, où elle découpe un espace de la grandeur d'une pièce d'un franc, circonscrit la portion de la fosse temporale normalement glabre, passe au niveau du cinquième externe du sourcil, et se contournant de façon à ménager une portion de la région jugale, se dirige vers le nez et, arrivée au niveau des os propres, descend directement en entamant un peu l'aile du nez jusque sur le tubercule de la lèvre supérieure.

Dans l'espace ainsi limité se trouvent quelques îlots qui ont échappé à la maladie. On en remarque trois ou quatre circulaires de 2 millimètres de diamètre environ, situés sur la partie inférieure de la lèvre et de la joue ; mais le plus important comprend les deux tiers externes de la moitié gauche de la lèvre supérieure.

Tout cet espace a l'aspect spécial des cicatrices, à la coloration près, qui, blanchâtre au début, ce qui constituait une ressemblance de plus, a pris depuis un caractère différent, et est devenue par places jaunâtre, comparable à celle des éphélides. Nulle part, sauf sur les petits îlots signalés ci-dessus, et sur la partie externe de la lèvre supérieure, on ne trouve de barbe, elle n'a jamais poussé, tandis que de l'autre côté et sur les parties situées en dehors des limites du mal, elle est très-fournie. Les che-

veux manquent également sur la partie atteinte de la région temporale, ils sont tombés pendant le développement de l'atrophie, partout ailleurs, ils sont fort abondants. Enfin, on ne remarque nulle part le duvet qui recouvre normalement la moitié supérieure de la face.

Les parties molles semblent accolées au squelette et les différentes pièces de celui-ci font au-dessous de cette couche amincie de tissus des saillies qui y provoquent des plis ou rides pouvant en imposer pour des brides cicatricielles.

La moitié droite (saine) de la face est entraînée vers la gauche (malade) d'une façon très-manifeste, bien que le nez un peu fort et presque complétement épargné par l'atrophie, ait conservé sa rectitude, et que la moustache et la mouche déguisent la déviation très-considérable des deux lèvres et du menton.

Sur toute la région envahie par l'atrophie, la peau est fort mince et se soulève aisément, bien qu'elle soit assez difficile à saisir en raison même de son peu d'épaisseur. Nous mesurons le pli obtenu en la saisissant entre l'index et le pouce et nous trouvons partout les mêmes dimensions qu'en 1862, c'est-à-dire, environ 2 millimètres. La déformation semble cependant beaucoup plus prononcée qu'à cette époque; cela provient surtout du développement fort considérable de la joue saine sur laquelle il est presque impossible de saisir la peau sans former un épais repli d'une hauteur de 15 à 20 millimètres; et aussi de la diminution du squelette qui a fait des progrès sensibles.

Pour donner une idée de la diminution totale de volume, nous ajouterons les mensurations suivantes de celles qui ont été rapportées plus haut.

	Droite.	Gauche.
	millim.	millim.
Distance du bord de la lèvre inférieure à celui du maxillaire.	40	30
Id. de l'extrémité externe du sourcil au bord du maxillaire inférieur, verticalement.	100	90
Id. du bout du nez au tragus.	150	140
Id. de l'espace intersourcilier à l'extrémité externe du sourcil.	80	75

La sensation produite par le contact de la peau de la région affectée est identique à celle que l'on éprouve en passant le doigt sur une cicatrice. Le tissu adipeux sous-cutané a complétement disparu sans doute, comme le démontre la minceur excessive du tégument, ou tout au moins le nombre de ses éléments a considérablement diminué.

Les muscles paraissent à première vue fort atrophiés, la couche des parties molles n'a en général que de 6 à 8 millimètres , mais cette atrophie n'est évidemment qu'apparente. Le tissu conjonctif qui baigne pour ainsi dire les fibres élémentaires ayant complétement disparu, celles-ci sont réunies en faisceaux serrés, mais n'ont subi aucune atteinte. Leur intégrité fonctionnelle en est un sûr garant. Tous ces muscles, en effet, que l'on pourrait, après un examen superficiel croire réduits à néant, possèdent encore toute leur énergie. Le malade les contracte à volonté, il combine leurs actions suivant les modes les plus variés de façon à produire jusqu'aux mouvements les plus complexes. Parler, rire, siffler, grimacer, sont des actes auxquels la moitié gauche de la face se prête aussi bien que la droite. Pendant la mastication, la joue ne se laisse jamais distendre par les aliments, elle les ramène

aussi facilement que sa congénère sous les mâchoires ou dans la cavité buccale.

Par suite de cette diminution de volume relative de l'orbiculaire des lèvres la bouche n'est pas close, elle présente à l'état de repos, dans sa moitié gauche, une ouverture de 3 millimètres de hauteur; mais, sous l'influence de la volonté par une contraction plus énergique que celle qui est produite par la simple tonalité musculaire, les lèvres se rapprochent, et cette ouverture disparaît. La mensuration des lèvres fournit les résultats suivants :

	Droite.	Gauche.
	—	—
Longueur de la lèvre supérieure. .	34	24
— de la lèvre inférieure. .	34	24
Épaisseur de la lèvre supérieure..	10	5
— de la lèvre inférieure. .	10	5

La muqueuse buccale ne présente en aucun point de différence de coloration, elle a partout sa teinte rosée normale, à gauche seulement elle semble plus lisse et le malade déclare en effet qu'il n'éprouve pas en y passant la langue la même sensation que sur le côté droit qui lui paraît comme de juste légèrement rugueux.

La langue projetée en dehors de la bouche est déviée à gauche, ses papilles n'offrent rien de particulier, mais il existe au point de vue du volume une notable différence entre ses deux moitiés. Nous trouvons en effet :

	Droite.	Gauche.
	—	—
	millim.	millim.
Largeur à la pointe.	20	12
— au milieu	27	12
Épaisseur à la pointe. . . .	6	3
— au milieu.	10	5

Malgré cela, les mouvements de cet organe sont faciles,

et cette difformité n'a en particulier aucune influence sur l'articulation des sons. Pas de cicatrices provenant de morsures.—La voûte palatine est quelque peu rétrécie, le voile du palais et son pilier antérieur amincis, ainsi que la moitié gauche de la luette ; cette dernière est comme la langue déviée à gauche.—La mastication se fait aussi aisément d'un côté que de l'autre, le malade n'a jamais remarqué que l'insalivation ait eu à souffrir de l'atrophie de la face. Les ouvertures des canaux de Rivinus se distinguent on ne peut plus aisément sur le plancher buccal, à gauche la glande y fait la même saillie qu'à droite.—Les mouvements du maxillaire inférieur sont aussi énergiques et aussi puissants que par le passé, mais depuis un ou deux mois, ils s'accompagnent d'un phénomène qui témoigne de la marche incessante et progressive de la maladie. A chaque mouvement, il se produit un craquement dans l'articulation temporo-maxillaire gauche, le malade l'apprécie et l'entend parfaitement bien, et il suffit pour le reconnaître de placer un doigt au niveau de l'article pendant la mastication.—La seule cause qui pourrait jusqu'à présent apporter une gêne à l'accomplissement parfait de cet acte réside dans la disposition des dents. Celles-ci sont en effet inclinées en dedans de la bouche, surtout à la mâchoire supérieure, de sorte que les couronnes au lieu de se correspondre dans toute leur étendue ne sont en rapport que dans une de leurs moitiés, la partie externe de l'arcade dentaire supérieure reposant sur la partie interne de l'arcade inférieure.

Cette disposition provient de la diminution de volume des os de la face: il est facile de constater en effet, que les incisives se correspondant, l'atrophie a envahi en particulier le maxillaire supérieur, elle a également atteint la partie inférieure de l'os jugal, toute l'arcade zygomatique

et au moins la portion écailleuse du temporal. Le maxillaire inférieur a surtout diminué de volume dans la portion antérieure de sa branche horizontale et dans la moitié supérieure de sa branche verticale, son angle paraît indemne.

La température prise de part et d'autre dans le sillon gengivo-labial a donné le même nombre 36°, 5.

Il ne suffisait pas de constater par la persistance des mouvements l'intégrité fonctionnelle des muscles, nous avons eu recours à l'électricité; et, en 1869, comme le Dr Bitot en 1862, nous avons à de nombreuses reprises fait contracter énergiquement tous les faisceaux musculaires de la face. Notons en passant que cette application de l'électricité a toujours été douloureuse : un courant très-aisément supporté et ne produisant que des contractions insignifiantes sur le côté sain suffisait pour provoquer des contractions violentes et de vives douleurs sur la joue atrophiée.

Du reste, la région ne possède pas seulement cette susceptibilité à l'égard de l'irritation électrique, elle présente cette exquise sensibilité, même au simple contact. Celui-ci n'est point douloureux, mais est beaucoup plus nettement perçu que du côté opposé. Un choc un peu rude réveille une vive douleur, et le malade la compare lui-même à celle qui est produite par un coup sur le nerf cubital, au coude. Le froid et le chaud, le sec et l'humide et toutes les autres sensations particulières sont également bien mieux perçues à gauche qu'à droite.

Il n'y a pas de douleur spontanée, pas de névralgie, mais toute la région atrophiée est souvent le siége d'une légère sensation de prurit qui engage le malade à y porter machinalement la main ; plus souvent encore, il y éprouve la sensation d'un réseau élastique, d'une sorte

de masque comprimant énergiquement les parties sur lesquelles il serait appliqué.

La peau a partout conservé sa propriété contractile, ainsi qu'on peut le reconnaître en l'irritant soit mécaniquement, soit par l'intermédiaire de l'électricité.

Le système vasculaire, artériel, veineux ou capillaire ne présente aucune anomalie. Les carotides battent aussi fort d'un côté que de l'autre; la faciale et la temporale gauches sont beaucoup plus faciles à apprécier à gauche; on les sent à peine à droite, vu l'épaisseur des parties molles. Pas de dilatations veineuses. On n'aperçoit pas le réseau capillaire; cependant la peau rougit aisément sur la moitié gauche de la face sous l'influence d'une irritation mécanique ou des impressions morales.

La transpiration ne présente aucune différence appréciable.

Quant aux organes des sens et à leurs fonctions, nous ne trouvons rien à noter du côté de l'odorat, et il n'y a pas de différence appréciable dans la perception des odeurs par l'une ou l'autre narine.

Du côté du goût, malgré l'atrophie de la langue, conservation parfaite de sa faculté sensorielle; du reste, les papilles ne paraissent pas atrophiées. — Il n'en est pas de même pour l'oreille et l'ouïe; le tragus est un peu plus petit, et le conduit auditif externe peut être un peu plus large à gauche qu'à droite. Le cerumen y est moins abondant et beaucoup plus sec. En outre de ces lésions extérieures et de peu d'importance, il doit en exister de profondes, car le malade s'est aperçu par hasard, il y a quelques mois, qu'étant couché sur le côté droit, il percevait à peine des sons assez intenses produits près de lui. Il est donc impossible de préciser le début de la surdité. Depuis sa fâcheuse découverte, M. B. L... croit recon-

naître que l'affection va en se prononçant chaque jour davantage. Aujourd'hui, une montre dont les battements sont perçus à une distance de 80 centimètres par l'oreille droite doit être placée à moins de 3 centimètres pour être entendue par l'oreille gauche. Cette surdité ne tient pas à une lésion propre du nerf, car la montre étant appliquée sur l'oreille ou sur le rocher, son bruit est perçu identiquement de part et d'autre. Nous expliquerons plus tard à quoi peut tenir cette dureté de l'ouïe.

Les paupières ont été épargnées par l'atrophie; elles sont munies de tous leurs cils, mais leur ouverture est beaucoup moins considérable que du côté sain.

On trouve en effet :

	A droite.	A gauche.
Largeur.....	30	25
Hauteur.....	12	8

Ce rétrécissement de l'ouverture palpébrale n'est qu'apparent et tient à la rétraction du globe de l'œil (par suite de la disparition de son coussinet graisseux). L'œil gauche est en effet profondément enfoncé, tandis que le droit est très-saillant. M. B. L... est très-myope et a presque de l'exophthalmie à droite. Les mouvements du globe oculaire sont très-faciles ; l'iris est mobile au même degré que du côté droit; la consistance de l'œil est aussi grande à gauche qu'à droite; la coloration identique.

La vision est fort nette; elle peut être même un peu meilleure à gauche; mais cette différence de puissance des deux yeux est si commune que nous n'y attachons pas une plus grande importance. Le travail à la lumière devient assez pénible, ce qui tient sans doute à la myopie.

Les secrétions de l'œil ne présentent aucune atteinte. Les glandes lacrymales, les glandes de Meibomius, les glandes muqueuses de Harder, les glandes pilosébacées, ont des sécrétions normales.

Ajoutons, pour terminer, que la santé générale est excellente, et M. B. L , qui, trois fois, à 10, 23 et 25 ans, a eu des vertiges (de petit mal?) ne les a pas vu se reproduire depuis.

HISTORIQUE.

L'historique de l'affection qui nous occupe se réduit à de bien sommaires indications par suite du petit nombre de travaux publiés à son sujet.

Observée pour la première fois en Allemagne par Romberg à l'Institut policlinique de Berlin, elle a été l'objet des thèses inaugurales de trois élèves de cet illustre maître: Bergson Hueter et Schott (1837, 1848, 1851).

Romberg dans ses leçons cliniques recueillies par Henoch se contente de signaler les faits principaux mentionnés dans les œuvres de ses disciples, et y joint l'indication sommaire d'une observation de Lehman (1846).

Stilling (1840) et Guttman (1868) publient deux nouveaux cas.

L'ouvrage de Samuel ne fait que reproduire les observations de ses devanciers, cet auteur n'a pas du reste en vue l'étude spéciale de la maladie (1860).

En Angleterre, les deux observations de Parry (1825) et de Moore (1852) sont complétement isolées.

Enfin, en France, Lasègue, Ball, Ollivier et quelques physiologistes dans les œuvres desquelles on rencontre le mot trophonévrose, ne font que signaler cette affection sans apporter de nouveaux matériaux propres à faciliter son étude.

Deux observations inédites et personnelles, nous permettront sans doute de combler cette lacune.

DÉFINITION. — SYNONYMIE,

L'aplasie lamineuse progressive a été désignée jusqu'ici sous les noms les plus vagues:

Atrophie unilatérale de la face ;
Atrophie partielle de la face ;
Atrophie singulière de la face;
Prosopo-dysmorphia.

Et dans lesquels son siége le plus habituel est seul indiqué.

Elle est plus connue sous le nom de trophonévrose que que lui a donné Romberg. Nous verrons bientôt qu'elle est caractérisée par une atrophie siégeant dans le tissu cellulo-adipeux et ayant une marche envahissante, faits qui justifieront sans doute le nouveau nom que nous avons cru devoir lui donner.

FRÉQUENCE.

Nous n'avons pu réunir que onze observations d'atrophie unilatérale de la face ; mais, si l'on songe que les plus anciennes ne remontent qu'à 1825 et 1837, on est en droit de conclure que cette rareté n'est qu'apparente. Il est fort probable, que cette maladie étant signalée et mieux connue les cas se présenteront plus nombreux, ainsi que cela a déjà eu lieu à la clinique du professeur Romberg, et dans la clientèle du Dr Bitot qui en a observé 2 en trois ans.

Tel a été le sort de l'atrophie musculaire progressive, tel puisse être celui de l'aplasie lamineuse progressive !

CAUSES.

L'étude des causes prédisposantes n'offre aucune particularité bien importante à noter.

L'hérédité ne paraît jouer aucun rôle dans l'atrophie de la face, elle n'a jamais été signalée.

L'âge auquel la maladie est apparue est loin d'être fixe,

et les onze malades en ont observé les premiers symptômes, aux époques suivantes.

1 fois	à	3 ans	(obs. II),
1	à	6	(obs. V),
1	à	7	(obs. VI),
2	à	11	(obs. VIII et IX),
1	à	12	(obs. XI),
1	à	13	(obs. Ire),
2	à	15	(obs. III et IV),
1	à	18	(obs. VII),
1	à	22	(obs. X).

Sur ces 11 malades, 4 étaient du sexe masculin (obs. V, VI, VIII et IX), et 7 du sexe féminin (obs. I, II, III, IV, VII, IX et X).

La constitution ne semble pas avoir une influence particulière, tous les sujets jouissaient d'une santé générale excellente, seule la jeune fille de l'obs. IV avait présenté les attributs du tempérament strumeux.

Quant aux causes occasionnelles, elles font le plus souvent défaut, et même ce n'est que pour cette raison que dans certains cas, on a signalé hypothétiquement, il est vrai, l'influence d'accidents plus ou moins éloignés, tels que : Angine, (obs. I).

Chute sur la tête et impétigo de la face, (obs. II.)

Rougeole, (obs. V).

Douleurs de la tête, (obs. VI).

L'hémiplégie (hystérique?) de l'obs. III, pourrait avoir eu une action plus directe, mais elle avait disparu depuis deux ans au moment du début de la maladie.

Dans tous les autres cas, pas la moindre cause déterminante, pas le plus léger trouble dans la santé générale, aucun phénomène précurseur.

SIÉGE ET SYMPTOMES

Les observations que nous avons rapportées plus haut ont pour objet une atrophie spéciale d'une moitié de la face frappant de préférence la moitié gauche de cette région (10 fois sur 11).

Les symptômes par lesquels elle se révèle sont les suivants :

Une tache blanche apparaît sur un point du visage (obs. IV, V, VIII, X, XI), et va s'étendant peu à peu, en même temps qu'elle devient le siége d'une dépression, ou bien, le mal n'étant pas tout d'abord manifestement circonscrit, on note une simple pâleur d'une portion du tégument (obs. I, II, VI, VII, IX).

Dans les deux cas, bien que le changement de coloration soit le premier et même pendant quelque temps le seul symptôme observé par les malades, un examen attentif fait découvrir une lésion concomitante. Nos propres observations nous rendent très-affirmatif à ce sujet.

Quelquefois (obs. V, VIII, XI) la région ainsi pâlie prend bientôt une coloration jaunâtre tournant au brun, ainsi que cela se voit sur les cicatrices de certaines brûlures.

Les taches primitives deviennent dès lors le centre autour duquel se développe et s'étend l'atrophie, mais en outre, dans plusieurs cas, on a vu apparaître sur d'autres points de nouvelles taches qui, dans leur extension, finissent par rejoindre les premières (obs. IV, V, XI).

La peau, avons-nous dit, se déprime : en effet, elle diminue considérablement d'épaisseur non-seulement par la disparition du pannicule graisseux sous-cutané

(toutes les observations), mais encore par la fonte de certains de ses éléments, ainsi que le démontre la réduction de son épaisseur. Le pli cutané arrive, en effet, à n'avoir que 2 millimètres de large. Plusieurs observateurs ont signalé la difficulté que l'on rencontre à former ce pli, la peau étant comme accolée aux parties profondes, position qui démontre que la rétraction du tégument s'opère non-seulement dans le sens de l'épaisseur, mais encore suivant l'étendue. Il en résulte que, fixé sur les parties saillantes du squelette, il forme de l'une à l'autre comme des brides cotoyées par de profonds sillons, nouveau titre de ressemblance avec les cicatrices provenant de brûlures (obs. I, II, V, VI, VIII; IX, XI).

La peau ainsi modifiée donne au toucher une sensation identique à celle qui est produite par le contact d'un tissu cicatriciel.

La transpiration s'y effectue le plus souvent comme à l'état normal; dans deux cas (obs. IX et X) on a signalé le ralentissement de cette sécrétion.

Les poils (cheveux, barbe ou duvet) qui y sont implantés sont fréquemment sujets à d'importantes manifestations; tantôt ils blanchissent (obs. III, VIII), tantôt ils tombent (obs. I, II, V, VI, VII, XI) ou ne se développent pas (obs. I, V, VI, VII, XI).

La sécrétion sébacée est notablement diminuée sur toute la région atrophiée.

Dans les deux cas où l'on a examiné la contractilité spéciale de la peau, on a constaté son intégrité parfaite.

Passons du tégument, aux parties profondes. Nous signalerons dans certains cas (obs. I, V) une diminution du calibre de quelques artères, diminution de calibre

que rien ne peut faire considérer comme phénomène primordial de l'affection. Parfois au contraire, par suite de l'atrophie, les artères (obs. XI) ou même les veines deviennent plus facilement appréciables (obs. V, IX, X).

La congestion sanguine capillaire d'origine physique ou psychique est aussi facile et aussi prompte d'un côté que de l'autre (obs. X, XI).

Les muscles ont un volume moindre qu'à l'état normal; cependant ils se contractent avec leur énergie habituelle : nul désordre fonctionnel ne résulte de cette disparité, qui dès lors n'est qu'apparente (toutes les observations).

Leur longueur est également moindre, et par suite du retrait de leur extrémité mobile on observe une déviation de tous les traits vers le côté affecté d'atrophie (obs. I, II, V, VI, XI).

Notons que quelquefois (obs. VI et XI) on a observé quelques contractions fibrillaires dans ces muscles.

La sensibilité est normale dans la majorité des cas où elle a été spécialement étudiée (9 fois) : ainsi (obs. I, II, IV, VIII, IX, X, XI) 2 fois on a noté des phénomènes névralgiques (V, VII), mais il n'est pas dit si, en dehors de ces troubles passagers, il y avait des modifications permanentes de la sensibilité.

2 fois on a remarqué de l'hyperesthésie (obs. III, VI). Ce phénomène devait être analogue à celui que nous avons nous-même observé (obs. X, XI), les malades se plaignant qu'un choc un peu rude appliqué sur la région est suivi d'une douleur gravative, énervante et durable, ainsi qu'il advient à la suite d'une contusion du nerf cubital au coude. Même exaltation de la sensibilité sous l'influence électrique (obs. VIII, X, XI).

Enfin nos deux malades nous ont encore signalé une

sensation de prurit habituelle et de constriction telle que la produirait un masque de caoutchouc appliqué sur la région atrophique.

Dans tous les cas, l'intégrité du système nerveux moteur a été parfaitement témoignée par la conservation absolue de tous les mouvements.

Les cartilages (obs. I, V, VIII, XI) et les os eux-mêmes (obs. I, II, V, VI, VII, IX, XI) sont atteints au bout d'un certain temps, et leur diminution de volume ne fait qu'exagérer le retrait des parties molles qui les recouvrent.

Les dents ont alors à souffrir de la lésion du squelette, et se dévient ou chevauchent les unes sur les autres.

L'apparition tardive des dernières molaires étant physiologique, on ne doit pas s'y arrêter. Signalons seulement l'absence d'une incisive et l'atrophie de sa voisine chez l'enfant qui fait le sujet de l'obs. V.

Une autre complication de l'atrophie cartilagineuse et osseuse est mentionnée (obs. XI) et consiste en une laxité et une sécheresse notable de l'articulation temporo-maxillaire.

L'étude des sensibilités sensorielles a donné les renseignements suivants :

Du côté de l'odorat, pas le moindre trouble.

Du côté de la vue, intégrité parfaite, bien que, dans plusieurs cas, l'œil, profondément enfoncé dans l'orbite (obs. I, III, XI), parût, à première vue, atrophié.

La sécrétion des glandes lacrymales ou des glandules des paupières n'a présenté aucune anomalie.

L'ouïe s'est conservée intacte, sauf chez un seul malade (obs. XI). Il a été possible d'établir, même dans ce cas, l'intégrité parfaite du nerf acoustique.

Le goût n'a jamais été atteint, bien que les parties constituantes de la bouche aient été frappées d'atrophie.

Dans la plupart des cas, les lèvres ont été atrophiées, et quelquefois (obs. V, XI) leur retrait a été tellement prononcé que la simple tonicité de l'orbiculaire était insuffisante à clore la cavité buccale.

La langue a présenté 5 fois (obs. I, III, V, VI, XI) une notable diminution de volume, et dans tous ces cas elle se déviait vers le côté atrophié quand les malades la projetaient hors de la bouche.

La voûte palatine, le voile du palais (obs. I, V, VI, XI) et la luette (obs. I, V, XI) ont été le siége d'une semblable atrophie.

La déglutition n'a jamais eu à souffrir de cette lésion.

Les glandes salivaires ont paru fonctionner normalement toutes les fois qu'elles ont été examinées.

3 fois (obs. I, V, XI) l'atrophie s'est étendue, au moins à l'extérieur, jusqu'au niveau du larynx ; cependant une seule fois (obs. I), il y a eu un trouble de la phonation, et encore ne portait-il que sur une lettre (R).

Enfin la température prise soit dans l'intérieur de la cavité buccale, soit à l'extérieur, n'a jamais présenté de différence sensible.

MARCHE, DURÉE, TERMINAISON.

La *marche* de l'atrophie unilatérale de la face débutant tantôt en un seul point, tantôt par plusieurs centres morbides, a toujours été lente, mais régulière et continue; dans quelques cas elle a présenté de petits temps d'arrêt et a repris bientôt pour étendre ses limites (obs. VI, IX, X, XI).

Dans quelques autres, elle s'est arrêtée définitivement, du moins au dire des malades, nos propres remarques nous donnent à croire que c'est là de leur part, une illusion du reste bien pardonnable.

Un fait certain, c'est que la *durée* de la maladie peut être fort longue, puisqu'elle a été étudiée après 3, 6, 7, 8, 9, 13, 14, 20 et 23 ans.

Si la marche de l'affection est incessante du moins il est une consolation pour le malade et le médecin; même après une durée de plus de vingt ans elle n'amène pas de *terminaison* fatale et c'est à peine si une fois elle a entraîné une complication un peu sérieuse (obs. XI, surdité).

Pronostic.

Ce que nous venons de dire de la marche, de la durée et de la terminaison de l'atrophie unilatérale de la face, suffit pour tranquilliser au point de vue du pronostic, que vient rendre plus favorable encore la possibilité de la guérison au moyen de l'électricité (obs. VIII et V).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

L'affection dont nous venons d'étudier les symptômes se révèle à l'observateur par des caractères si nets qu'on ne peut hésiter à lui accorder une entité entièrement différente de tout autre état morbide. Cependant notre travail ne serait pas complet si nous n'examinions les diverses lésions qui pourraient à première vue être confondues avec l'atrophie unilatérale de la face que nous décrivons.

Ces lésions sont les suivantes :

L'inégalité congénitale des deux moitiés de la face.

L'hypertrophie d'une moitié latérale.

L'arrêt de développement

La sénescence prématurée.

L'atrophie musculaire progressive.

L'atrophie névralgique.

L'atrophie paralytique.

Et à un autre point de vue :

Le vitiligo.

Le porrigo decalvans.

La première idée qui vienne à l'esprit en présence d'une différence de volume de deux organes symétriques, est celle d'une *inégalité congénitale*. Il est bien rare en effet que l'on observe une parfaite similitude entre les deux moitiés du corps et s'il est possible pour les membres en particulier d'attribuer cette différence à l'usage plus fréquent de l'un d'eux, il n'en est plus de même quand il s'agit de la face. Cependant le visage est la région sur laquelle cette disparité s'observe le plus souvent, elle passe c'est vrai inaperçue mais il suffit d'être prévenu

pour la reconnaître chez presque tous les sujets que l'on examine à ce point de vue.

Quelquefois la lésion devient très-manifeste et nous avons pu en observer nous même deux cas très-frappants. Le premier sur un étudiant en médecine, notre camarade qui fut fort étonné quand nous lui fîmes remarquer ce vice de conformation dont personne ne l'avait prévenu et dont lui-même ne soupçonnait nullement l'existence.

Le second sur une jeune fille de vingt ans qui était entrée à l'hôpital Saint-André dans le service de mon maître le Dr Denucé pour se faire opérerd'une cataracte de l'œil gauche. Chez elle toute la moitié gauche de la face était notablement plus petite que la moitié droite, à tel point que les yeux les moins attentifs ne pouvaient s'empêcher de reconnaître cette différence de volume. L'examen le plus scrupuleux ne nous fit découvrir du reste aucune lésion anatomique sur la moitié de face la moins développée. Coloris, sensibilité mobilité, etc., tout était à l'état normal, nous ne saurions mieux rendre l'aspect que présentait cette jeune malade que par la comparaison suivante : La moitié gauche de la face paraissait d'un ou deux ans plus jeune que la moitié droite. Les parents nous ont affirmé que la lésion était congénitale, la mère ayant été dès les premiers jours de l'existence de sa fille effrayée par la différence de volume des deux moitiés de sa face. La cataracte s'est développée dans les premières années, ce n'est sans doute qu'une simple coïncidence.

Que l'on explique cette inégalité comme M. Pigné (1), par la fusion presque complète de deux jumeaux ou

(1) Pigné, Bulletins de la Société anatomique, t. XXI, cité par M. Trélat et Ch. Monod. Op. cit.

comme le Dr Stadfeldt (1), par une sorte de scoliose des trois vertèbres céphaliques en continuation avec la scoliose normale de la colonne vertébrale, ou comme M. Bouvier (2), par une inégalité dans le développement du système sanguin à droite et à gauche, et dans la proportion des fluides qu'il charrie; ou bien enfin comme M. Guéniot (3), par le mode de décubitus imposé à l'enfant;

Il est un fait positif, c'est que cette lésion existe et se présente même beaucoup plus souvent qu'on ne le croit généralement. Nous ne devions donc pas la laisser de côté en traitant du diagnostic différentiel de l'atrophie de la face.

Cette dernière s'en distingue du reste très-facilement par son apparition tardive, par sa marche envahissante, par son origine parfaitement localisée; par le changement de couleur de la peau, par sa minceur extrême, en un mot par tous les symptômes autres que la grossière différence de volume que l'on apprécie à simple vue.

Un seul des auteurs qui ont écrit sur l'atrophie de la face, dite trophonévrose, a prononcé à son sujet le mot d'*hypertrophie*. C'est Bergson qui, décrivant l'aspect de sa malade, dit : « On est de suite frappé de la différence qui existe entre les deux moitiés de la face, mais on peut facilement tomber dans l'erreur que nous avons nous-même commise en prenant pour tuméfiée et malade la partie saine et bien nourrie. » Il suffit du plus léger examen pour éviter cette erreur.

(1) Stadfeldt, De l'asymétrie du squelette du corps humain. In Dublin Quarterly journal, août 1864; cité in Archives générales de médecine, 1864; II, 352.

(2) Bouvier, Mémoire sur l'inégalité congénitale ou acquise des deux moitiés latérales de la face. Académie nationale de médecine; séance du 18 mai 1852.

(3) Guéniot, Sur une déformation spéciale du crâne (obliquité par propulsion unilatérale), observé chez certains enfants du premier âge. Société impériale de chirurgie, séance du 11 août 1869.

Nous dirons donc avec MM. Trélat et Monod (1) que l'hypertrophie d'un côté du corps pourrait à un point de vue théorique en imposer pour une atrophie de l'autre côté; le seul aspect des deux affections suffit à les faire distinguer.

Dans le cas spécial qui nous occupe, après les descriptions que nous avons données plus haut, nous ne croyons pas nécessaire d'insister plus longtemps sur ce sujet.

L'accroissement des diverses parties du corps, suivant une marche régulière et progressive jusqu'à un âge assez avancé, on peut encore, chez l'homme, en présence de l'inégalité de volume de deux régions symétriques, songer à l'*arrêt de développement* de l'une des parties. Telle a été même l'opinion de l'un des auteurs qui nous ont fourni nos observations (Guttman). Nous donnerons plus loin les raisons par suite desquelles nous ne saurions adopter cette pathogénie.

Ce n'est point que cet arrêt de développement ne se présente jamais, nous n'en voulons pour preuve que celui qui a été signalé par M. Panas (2) :

« J'ai vu un cas d'atrophie de toute une moitié de la face chez un individu de 25 ans qui, à l'âge de 10 ans, a eu une fracture de la partie gauche de la mâchoire inférieure. Non-seulement le maxillaire inférieur, mais encore l'os zygomatique, le maxillaire supérieur de l'arcade orbitaire du même côté ont subi un arrêt de développement. Toute cette moitié de la face est aplatie, et le nez est dévié dans le même sens. C'est là, on le comprend, un

(1) M. Trélat et Ch. Monod, De l'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps. In Archives générales de médecine, 1869; 536, 676.

(2) Panas. Atrophie d'une moitié des os de la face (Société impériale de chirurgie, séance du 5 mai 1869).

résultat éloigné des fractures de la mâchoire inférieure survenues à un âge ou les os de la face n'ont pas encore subi leur entier développement, résultat qui mérite d'autant plus d'être signalé que l'attention des chirurgiens ne paraît pas s'y être suffisamment fixé. »

Nous devons à l'extrême obligeance de M. le Dr Panas la communication de quelques détails qui complètent l'observation très-écourtée que nous reproduisons d'après un compte rendu. Le malade qui en fait le sujet s'était présenté au Parvis Notre-Dame à l'occasion d'une légère ophthalmie, et n'a été que pendant quelques instants soumis à l'examen du Dr Panas. Celui-ci remarqua cependant que les organes des sens et leur action, que la sensibilité, la motilité et la nutrition des parties molles ne semblaient nullement atteintes.

La coloration et la consistance des tissus étaient normales. Les cheveux et la barbe avaient poussé aussi épais, aussi vigoureux que sur le côté sain. L'atrophie portait principalemont sur le maxillaire inférieur, dont la moitié gauche, beaucoup moins longue et moins épaisse que sa congénère, avait conservé sa courbure gracieuse de l'enfance, et n'avait pas pris, par suite du dépôt de couches osseuses successives, la coudure à angle droit caractéristique de l'âge adulte.

Une légère inégalité permettait de reconnaître le siége de la fracture immédiatement en avant de la branche verticale.

Le défaut de longueur et de courbure de cet os avait imprimé à la mâchoire une déviation que je ne puis mieux rendre que par une expression empruntée au vocabulaire obstétrical : le crâne demeurant fixe, on avait affaire à une mâchoire oblique ovalaire. L'atrophie de l'os zygomatique et de l'arcade sourcilière avait légèrement dé-

formé l'œil en abaissant son angle externe, à l'inverse de ce que l'on observe à l'état normal chez les races siniques. Après cette curieuse observation, on pourrait donc songer tout d'abord à une semblable lésion chez nos malades; mais nous devons faire remarquer que dans la plupart des cas il n'y a pas eu de violence primitive, et que plusieurs fois l'affection s'est développée chez des adultes; circonstance qui, à elle seule, suffit pour faire repousser un semblable diagnostic.

On trouve dans la plupart des observations que nous rapportons la comparaison suivante : le côté sain de la face est celui d'une personne jeune et bien portante; le côté malade, au contraire, semble appartenir à une personne âgée et maladive. Telle peut être tout d'abord l'impression produite par l'aspect des malades atteints d'atrophie unilatérale de la face; mais il ne faut pas croire que celle-ci soit en effet la conséquence d'une sorte de vieillesse, de *sénescence prématurée*. Il y a chez l'atrophique, comme chez le vieillard, des rides nombreuses et de la diminution de volume; mais, chez ce dernier, tous les tissus sont également atteints, et la peau flasque, trop ample pour les parties sous-jacentes, retombe inerte et se plisse par suite de l'affaiblissement et de l'infiltration sénile du tissu cellulaire sous-cutané.

Chez l'atrophique, au contraire, la peau est rétractée; elle s'applique énergiquement sur la face, elle devient insuffisante. Elle présente des dépressions qui peuvent en imposer pour des rides, mais qui sont, comme le démontre un examen plus attentif, soit les sillons tracés par l'atrophie dans sa marche envahissante, soit les lignes de séparation des différents faisceaux musculaires ou des saillies osseuses.

L'*atrophie musculaire progressive* est, sans aucun doute, l'affection à laquelle on doit songer en premier lieu en présence d'une lésion indiquant un défaut de nutrition. C'est en effet jusqu'à ce jour la mieux, sinon la seule connue; aussi n'est-il point étonnant que quelques auteurs (W. Moore en particulier) aient cru ne voir dans la maladie qui nous occupe qu'un cas particulier de cette sorte d'atrophie. Nous ne pouvons partager cette opinion; elle nous paraît profondément entachée d'erreur. Pour le démontrer, il nous suffit de rappeler ici les principaux symptômes de l'atrophie musculaire progressive. C'est une diminution de volume des muscles, bientôt suivie d'un affaiblissement de leur pouvoir contractile. Mais ces signes grossiers ne sont pas les seuls que puisse obtenir une minutieuse investigation. Que l'on appelle à son aide l'électricité, ce moyen si puissant de diagnostic toutes les fois qu'il s'agit de lésions du système moteur, et aussitôt on observe que (1) « la réaction électrique du muscle diminue à mesure que la fibre contractile disparaît, le mouvement est bien produit encore, mais plus faible, et il va s'affaiblissant dans un rapport directement proportionnel au déchet musculaire; plus tard la contraction peut être inefficace. » En outre, « dans les muscles atrophiés déjà, mais qui se contractent encore avec une certaine énergie, dans les muscles sains qui vont être atteints, la contractilité diminue très-promptement sous l'influence de fort courants, soit constants, soit indirects. Cette propriété peut même être épuisée momentanément après quelques secousses, et le muscle reste inerte sous l'excitation; le repos lui rend son activité première. »

« Les muscles encore sains, mais qui seront un peu

(1) Jaccoud. Leçons de clinique médicale; Paris, 1869; p. 340.

plus tard atteints par l'atrophie, présentent fréquemment (pas toujours) une diminution considérable de leur contractilité electrique avant tout autre symptôme. L'excitation faradique de certains groupes de muscles manifestement atrophiés, détermine des contractions positives dans les antagonistes. Enfin, on observe parfois le changement en plus ou en moins de l'excitabilité des troncs nerveux moteurs, dont les muscles ne sont encore que peu ou point lésés »(1).

Trouvons nous chez nos malades cet ensemble de symptômes si nettement décrits par l'éminent professeur auquel nous avons emprunté les lignes qui précèdent ? Il n'en est qu'un : la diminution de volume du faisceau musculaire. Mais cette atrophie, que nous démontrerons bientôt n'être qu'apparente, n'est accompagnée d'aucun autre signe qui puisse faire conclure à une lésion de la fibre musculaire.

Les muscles se contractent en effet comme à l'état normal, et même, dans les cas les plus extrêmes, ils ont toujours gardé toute leur énergie.

Soumis à l'influence électrique, ils ont répondu à son excitation avec autant de force et de rapidité que leurs congénères ; ils n'ont pas laissé le fluide électrique se porter sur leurs antagonistes, et l'ont épuisé sur place, loin de lui laisser épuiser leur contractilité.

En outre, nous ferons remarquer que, sauf sur la ligne médiane, l'atrophie unilatérale de la face est limitée dans tous les cas par une ligne à contours fort irréguliers, et atteignant ainsi de façons fort diverses, suivant la durée de la maladie, les différents muscles de la région. Dans

(1) Benedikt. Einige Beobachtungen über progressive Muskelatrophie (Wien. mediz. Halle, 1863). Die Resultate der electrischen Untersuchung und Behandlung. Wien., 1865. — Cité par Jaccoud.

l'atrophie musculaire progressive, au contraire, les faisceaux et même les groupes des muscles sont atteints dans toute leur étendue.

Enfin, « lorsque cette maladie frappe des individus gras, elle ne fait pas disparaître le tissu adipeux, de sorte que le développement des couches sous-cutanées, que l'on peut apprécier en les soulevant entre les doigts, contraste d'une étrange sorte avec le peu de volume des muscles, et leur insuffisance fonctionnelle (1). » L'inverse est précisément signalé dans toutes nos observations.

Nous pensons qu'après cette rapide comparaison, il ne peut rester aucun doute dans l'esprit; on ne peut croire plus longtemps à l'existence, sur la face de nos malades, d'une atrophie musculaire progressive.

Nous ne ferons que rappeler en passant une forme d'atrophie musculaire progressive qui n'est qu'une variété anatomique de l'affection primitive, nous voulons parler de la forme fibreuse. Elle n'a d'autre caractéristique que la prédominance de l'élément fibreux sur l'élément graisseux; cette simple différence ne doit pas faire oublier que le principal phénomène de la maladie, c'est la disparition progressive de la fibre musculaire, avec prolifération des éléments graisseux ou conjonctifs. Mais il n'y a pas dans ce cas, comme quelques auteurs ont pu le croire, transformation directe de l'élément musculaire en élément fibreux.

L'existence des brides que nous avons signalées, le ratatinement de la face aurait pu ici faire songer à cette forme; mais nous insisterons encore sur ce point : il y a persistance de la motricité.

Nous devons au moins signaler l'influence des *né-*

(1) S. Jaccoud, loc. cit., p. 330.

vralgies sur les *phénomènes trophiques*. Non que nous croyons que l'on puisse invoquer ces troubles nerveux comme cause de l'atrophie particulière dont il s'agit ici, mais parce qu'un des malades dont nous rapportons l'histoire a souffert de vives douleurs sur le trajet de quelques branches du trijumeau (obs. VII). Tout le monde connaît la relation qui existe entre la névralgie et l'atrophie, et cependant, ainsi que le fait judicieusement remarquer le Dr Bonnefin dans sa thèse inaugurale, les exemples n'en sont pas fort communs dans la science (1). Mais si quelque observateur se laissait aller à voir chez nos malades un nouvel exemple de cette singulière corrélation, il nous suffirait, pour renverser son opinion, de rappeler les lésions anatomiques qui surviennent dans l'atrophie d'origine névralgique.

Elle frappe les muscles, ainsi que le démontrent la diminution de contractilité, la faiblesse et la prompte fatigue de ces organes dans la région affectée.

Nous ne reviendrons pas une fois de plus ici sur toutes les preuves de l'intégrité musculaire que nous avons déjà fournies dans un chapitre précédent. Elles nous ont fait rejeter l'hypothèse d'une atrophie musculaire progressive; elles nous font repousser de même celle d'une atrophie névralgique.

Nous ne dirons que quelques mots de l'*atrophie paralytique*, c'est-à-dire succédant à une paralysie, de quelque nature du reste que soit celle-ci. Nous ne croyons pas la fibre musculaire atteinte chez nos malades, et alors même que nous admettrions son atrophie, nous avons insisté sur son intégrité fonctionnelle. Ce caractère doit suffire à

(1) C. Bonnefin. De l'atrophie musculaire consécutive aux névralgies. Thèse inaugurale; Paris, 1860, n° 192.

lui seul pour établir le diagnostic différentiel. Nous ne pouvons donc songer plus longtemps aux atrophies qui succèdent à des paralysies soit de nature rhumatismale, que le rhumatisme ait atteint primitivement la fibre nerveuse ou la fibre musculaire, soit de nature traumatique, à la suite de section, déchirure ou piqûre d'un tronc nerveux, ou de compression par une tumeur des éléments de ce tronc (névrome), ou des organes voisins (gomme, exostose, anévrysme, etc.), soit enfin tenant à une cause générale, comme dans la paralysie d'origine saturnine.

Le Dr Duchenne (de Boulogne) a étudié avec soin une terminaison singulière de la paralysie faciale; nous voulons dire la contracture des muscles de la face. Il arrive parfois, en effet, que ces muscles, après avoir été complétement inertes et être demeurés pendant un certain témps flasques et mous, se contractent peu à peu et deviennent extrêmement rigides. Par suite de cette contracture, la moitié saine de la face est entraînée vers le côté paralysé.

A première vue, on pourrait peut-être, chez quelques-uns de nos malades, croire à une semblable affection, mais la contracture des muscles de la face signalée par le Dr Duchenne ne survient que consécutivement à une paralysie complète et d'une certaine durée : or jamais nos malades n'ont présenté le moindre symptôme de paralysie faciale. L'étude des antécédents suffit ici pour établir le diagnostic différentiel.

Enfin je ne cite que pour mémoire l'atrophie par inertie.

Dans le cas actuel, nous mentionnerons encore, à propos du diagnostic différentiel, le *vitiligo,* puisque la méprise a été possible (obs. XI).

L'atrophie de la face dite trophonévrose a en effet

pour premiers symptômes la coloration blanche du tégument, son aspect cicatriciel et la canitie, puis la chute des cheveux et des poils, tous signes caractéristiques du vitiligo. Mais cette dernière affection ne s'accompagne jamais de diminution de volume de la région atteinte : ce seul signe suffit pour établir le diagnostic, d'autant que dès le début il ne saurait échapper à une investigation un peu attentive.

On pourrait peut-être encore croire à l'existence du *porrigo decalvans*, ou teigne achromateuse de M. Bazin, affection de la peau qui amène la chute des cheveux et laisse un tégument aussi lisse et poli que possible, parfois atrophié et accolé fortement au squelette, surtout quand l'affection siége sur le crâne.

Mais nous voyons aussi (1) que le porrigo produit au début un œdème de la peau et une teinte rosée légèrement inflammatoire, que ses plaques sont circulaires, qu'il y a bien chute des cheveux, mais non canitie; enfin, le porrigo decalvans étant dû à la présence d'un parasite végétal (*microsporon Audouini*) est une affection contagieuse.

Aucun de ces symptômes ne saurait convenir à l'aplasie lamineuse progressive.

TABLEAU SYNOPTIQUE DU DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

Inégalité congénitale.	*Aplasie lamineuse progressive.*
Débute antérieurement à la naissance.	Apparaît postérieurement à la naissance.
Envahit d'emblée toute une région, tout un organe, et ne fait pas de progres.	A un point de départ, quelquefois plusieurs points, et s'étend autour d'eux.

(1) Devergie. Traité pratique des maladies de la peau, article Porrigo decalvans. — Passim.

Ne s'accompagne ni de changement de couleur ni d'amincissement de la peau.	A pour principaux caractères ces deux lésions: minceur et blancheur (parfois coloration jaunâtre) de la peau.
Hypertrophie.	*Aplasie lamineuse progressive.*
La comparaison tant soit peu attentive de la région affectée et de sa congénère suffit pour fixer le diagnostic.	
Arrêt de développement.	
Ne peut se montrer que chez des sujets dont le développement n'est pas complet.	Peut atteindre des sujets adultes.
Sénescence.	
Inertie, flaccidité et amplitude de la peau.	Retraction violente, diminution d'étendue de la peau.
Infiltration du tissu cellulaire sous-cutané.	Disparition complète du tissu cellulaire sous-cutané.
Atrophie musculaire progressive.	
Les muscles perdent au bout de peu de temps leur puissance contractile.	L'énergie et la force de la contraction musculaire se conservent indéfiniment.
La réaction électrique des muscles diminue.	La réaction électrique des muscles demeure toujours aussi puissante.
Leur contractilité s'épuise rapidement sous l'influence de la faradisation pour apparaître de nouveau après le repos.	Leur contractilité ne s'épuise pas.
L'excitation électrique d'un muscle provoque la contraction de ses antagonistes.	L'excitation électrique ne se transmet pas aux muscles antagonistes.
Les muscles sont atteints par faisceaux entiers.	Les muscles paraissent atteints fort irrégulièrement.
Le tissu cellulo-adipeux ne disparaît pas, souvent même il s'hypertrophie.	Le tissu cellulo-adipeux disparaît presque complétement.

Atrophie névralgique.	*Aplasie lamineuse progressive.*
Névralgie antérieure du développement de l'atrophie.	Pas de névralgie.
Atrophie paralytique.	
Paralysie préexistant à l'atrophie qu'il y ait ou non contracture.	Pas de paralysie.
Vitiligo.	
Ne s'accompagne jamais d'atrophie.	L'atrophie est son caractère essentiel.
Porrigo decalvans.	
Débute par une légère inflammation.	Pas d'inflammation, à quelque période que ce soit.
S'accompagne d'œdème de la peau.	Pas d'œdème.
S'étend en plaques circulaires.	Plaques à contours très-irréguliers.
Amène la calvitie, non la canitie	Canitie fréquente suivie de calvitie.
Est contagieux.	N'est pas contagieuse.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGENIE.

Nous sommes maintenant arrivés à la partie la plus importante de cette étude : en présence d'une maladie singulière, nous avons décrit dans leurs détails les plus minimes sa marche et ses symptômes; mais cet examen doit-il nous suffire ? Evidemment non. Nous devons encore rechercher quelle est la lésion anatomique profonde qui s'est révélée à nous par ces symptômes, et quel est le processus morbide auquel nous devons rattacher cette lésion. Malheureusement, nous manquons ici du plus puissant témoignage que nous puissions invoquer, celui de l'examen nécroscopique. La maladie que nous étudions n'a jamais, à notre connaissance, entraîné la mort, ou du moins nous n'en avons trouvé nulle part l'indication. Quelque consolante que soit pour le praticien et pour le malade, cette presque absolue innocuité, nous ne pouvons que regretter au point de vue scientifique, l'incertitude dans laquelle elle nous plonge. Cependant, nous pensons qu'il est possible, par une étude rigoureuse des lésions fonctionnelles, d'arriver à la connaissance des lésions anatomiques, sinon les plus précises, du moins les plus probables et de remonter de là par une interprétation strictement basée sur les données les plus exactes de la science à la cause première de l'affection. Mais, avant d'établir nous-même le résultat de nos recherches, examinons les opinions diverses émises par les auteurs qui, avant nous, se sont occupés du même sujet.

Bergson, qui a étudié la maladie avec le plus grand soin et n'a pas reculé devant les détails en apparence les plus infimes, conclut de la manière suivante : « Dans le cas qui nous occupe, ni les nerfs moteurs, ni les nerfs

sensitifs, ni ceux qui président aux sécrétions glandulaires, ne sont affectés. Nous ne pouvons donc indiquer le siége primitif de l'affection, mais nous avons reconnu un état morbide de la couche de tissu cellulaire située entre la peau et les muscles du côté gauche de la face : elle était plus mince que du côté droit et même faisait complétement défaut. »

Ainsi, pour cet observateur, la maladie réside dans la couche cellulo-adipeuse sous-cutanée. On verra plus loin que nous pensons aussi avoir affaire à une affection du tissu cellulaire sous-cutané et interstitiel et sur quels arguments nous nous appuyons.

Mais, quelle est la cause première de cette atrophie du tissu lamineux ? Des nerfs, des vaisseaux sanguins ou lymphatiques, ont-ils une action spéciale sur la production ou la résorption de ce tissu ? Bergson se contente de poser la question, en avouant l'impossibilité dans laquelle il se trouve pour la résoudre vu l'état actuel de la science. Cependant, comme dans le cas qu'il rapporte, les pulsations de la carotide primitive gauche étaient plus faibles et moins étendues que celles de droite, il regarde donc comme très-vraisemblable une lésion primitive des nerfs qui le distribuent à cette artère. La cause de cette lésion serait l'angine tonsillaire et la répercussion de l'exanthème, dont la malade avait été atteinte au début; enfin, par suite de la diminution de l'afflux sanguin, serait survenue l'atrophie,

Hueter n'examine pas dans ses conclusions, quels peuvent être les tissus spécialement atteints, mais la description même qu'il donne, du malade par lui observé, nous fait croire qu'il considère l'affection comme générale, c'est-à-dire frappant tous les systèmes. Ainsi, à propos des muscles, il dit sans plus s'y arrêter, qu'il est on

ne peut plus facile de constater la différence de volume, c'est dire qu'il les croit eux aussi atteints par l'atrophie.

Hueter n'aurait pas si vite regardé les muscles comme atrophiés, s'il avait eu plus présente à l'esprit leur intégrité fonctionnelle qu'il n'a pu cependant s'empêcher de constater.

Quelle est la nature, quel est le siége de cette maladie? Telles sont les questions que se pose Hueter en terminant ; mais devant la réserve de ses illustres maîtres, Mueller et Romberg, qui n'ont osé se prononcer après un examen des plus approfondis, il ne peut que faire appel aux futures découvertes de la physiologie qui seules pourront éclairer la question. Quelle est du moins la cause de l'atrophie ainsi limitée ? Hueter laissant de côté des observations VI et VII dans lesquelles des névralgies ou du moins des douleurs violentes siégeant sur le trajet des branches du trijumeau qui innervent les parties atrophiées, pourraient faire attribuer l'affection à une lésion primitive du ganglion de Gasser, examine successivement les trois causes possibles d'atrophie locale.

A. — Une perversion de la vitalité des cellules primitives par suite de laquelle elles recevraient en moins grande quantité le liquide nutritif qui leur vient par exosmose des vaisseaux sanguins ; « mais la délimitation parfaitement exacte de l'atrophie sur la ligne médiane, depuis le larynx jusqu'au vertex, suffit pour faire rejeter, dans le cas actuel, cette étiologie.

« Comment comprendre cette démarcation exacte entre les cellules atrophiées et les cellules normales, s'il n'existe une autre cause parfaitement circonscrite elle-même dans la portion du visage affectée. Notre bon sens nous défend d'attribuer cet accident au hasard. »

B. — Un afflux sanguin moins considérable ; « il est bien certain que la quantité de sang lancée vers le côté gauche

de la face est moins considérable que du côté droit, alors que la maxillaire externe gauche ne se sent pas comme la droite, et que la carotide gauche bat beaucoup plus faiblement que sa congénère. Mais il faut se demander si cette diminution de l'afflux sanguin est un phénomène primitif ou secondaire ; je n'hésite pas à le regarder comme secondaire. Chez notre enfant (1), en effet, il est impossible de découvrir une cause qui, par suite de la compression de la carotide, diminue la masse de sang fournie par cette artère. Il n'est pas permis de soupçonner une dégénérescence athéromateuse de la carotide, d'abord parce que cette affection n'existe jamais à un âge aussi tendre; ensuite parce que, eût-elle existé, elle aurait frappé d'abord le cœur et l'aorte, et l'on n'a trouvé aucune lésion du cœur ni des artères de tout le reste du corps. En outre, si la diminution de l'afflux sanguin était le phénomène primitif de l'affection, pourquoi serait-elle si exactement limitée par la ligne médiane sur la face, la langue, le front, le maxillaire supérieur et inférieur? Pourquoi le sang n'affluerait-il pas du côté droit, alors que nous savons que les vaisseaux des deux moitiés de la face sont partout réunis par des anastosmoses ? Ajoutez à cela que, sous l'influence de l'électricité, le côté malade s'est tuméfié, est devenu bleuâtre, s'est réchauffé et l'artère maxillaire externe que l'on ne pouvait d'abord sentir sous le doigt, a été animée de plus fortes pulsations, de telle sorte que l'on ne peut invoquer la coarctation des vaisseaux.

« Enfin pour repousser cette opinion de l'affection primitive des vaisseaux, on peut objecter que dans la région où se distribue cette même artère (maxillaire externe) la partie la mieux nourrie est adjacente à la partie la plus

(1) Hueter a surtout en vue Otto Schwan.

atrophiée. La moitié interne seule des paupières est amincie et dépourvue de cils, la moitié externe est normale. La partie inférieure de la région de l'artère temporale (au devant de l'oreille, et l'oreille elle-même) est tout à fait normale, la partie supérieure au contraire (région temporale) est complétement atrophiée. Je n'adopte en aucune façon l'idée d'une affection primitive des artères. »

C. — Une suppression de l'action nerveuse trophique. Hueter est tout disposé à se laisser convaincre par les expériences de son ancien camarade Axman qui lui a communiqué l'observation VI. Ces expériences démontrent l'influence trophique du système ganglionnaire en l'absence de toute lésion des nerfs sensitifs et moteurs; dans le cas actuel le facial et le trijumeau sont indemnes; comment ne pas se rattacher par analogie à l'idée d'une lésion du grand sympathique. C'est ce que fait Hueter. « Je crois, dit-il, que pour notre cas la cause de l'atrophie réside dans une certaine partie du nerf grand sympathique gauche; mais il ne s'explique pas son influence et reste dans l'incertitude au sujet de la localisation de cette lésion du grand sympathique, la physiologie et la pathologie démontrant que les ganglions cervicaux auxquels on est tout d'abord tenté de s'adresser n'ont aucune influence sur la nutrition de la face. »

Guttman, comme Hueter, laisse de côté l'examen des différents tissus, il se contente de constater d'une part l'atrophie de la face, et d'autre part l'intégrité fonctionnelle du système nerveux sensitivo-moteur; d'où l'on est en droit de conclure qu'il considère tous les autres tissus, en particulier le tissu musculaire, comme également atteints par l'affection.

Quant à la cause première de la maladie, Guttman n'est

pas fort éloigné de la rapporter à une lésion des nerfs trophiques. Les désordres de nutrition (inflammation, suppuration, etc.) qui surviennent à la suite de la section de certains nerfs, et d'autre part l'absence de ces désordres à la suite de l'hyperémie considérable qui succède à la section du grand sympathique au cou le font ranger à l'opinion de ceux qui n'osent point identifier les nerfs trophiques avec les nerfs vaso-moteurs.

On n'a pu cependant observer à la suite des sections nerveuses d'atrophie aussi nette que celle qui nous occupe, mais l'auteur pense que cela doit tenir à la délicatesse des lésions que l'on ne saurait imiter même de loin dans des vivisections amenant nécessairement des lésions fort graves et fort étendues. Quelle est d'ailleurs la nature de ces lésions? énigme. Malgré cela, et à défaut d'autre cause appréciable, le Dr Guttman rattache volontiers la plupart des cas connus d'atrophie unilatérale de la face à un affaiblissement des nerfs trophiques.

Dans le cas qu'il a lui-même observé, il ne croit pas nécessaire d'en appeler à cette étiologie encore mal connue, l'influence beaucoup mieux étudiée du système vaso-moteur lui suffit. Examinons comment il arrive à cette conclusion, et comment il explique d'après cette origine la pathogénie de l'affection : « Nous devons avant tout, dit-il, exclure comme cause, ou seulement comme épiphénomène de cette maladie, toute affection des nerfs sensitifs ou des nerfs moteurs ; la sensibilité et la motricité sont complétement identiques des deux côtés, et il en a toujours été de même pendant tout le cours de la maladie.

« Au contraire, nos observations nous conduisent d'emblée à considérer les nerfs vaso-moteurs comme cause de l'affection. Nous remarquons en effet chez notre malade des différences essentielles dans la circulation et la dis

tribution du sang. Toute la moitié droite de la face a conservé sa coloration normale, la joue paraît même toujours d'un rose vif; à gauche, au contraire, presque toutes les parties sont d'une pâleur frappante ainsi qu'on l'observe dans les anémies profondes. Cette pâleur fut le premier signe de la maladie avant même que l'on remarquât la moindre différence entre les deux moitiés de la face et elle persiste depuis sept ans de même que la maladie. Une telle pâleur est dans tous les cas le résultat d'une circulation artérielle imparfaite.

«Si nous comparons les gros troncs artériels et les grosses branches veineuses des deux côtés, nous ne trouvons aucune différence appréciable; le pouls est également fort dans les deux carotides, et il y a parfaite égalité entre les deux artères maxillaires externes et les grosses branches temporales, par conséquent la cause de cette insuffisance de la circulation ne peut résider que dans les plus petites artères et les vaisseaux capillaires. Il peut se faire que la lumière de ces vaisseaux, ainsi que tous les tissus, soit rétrécie, ou bien que des portions de ces vaisseaux aient complétement disparu, de telle sorte que le passage du sang des gros troncs artériels dans les ramifications capillaires de la moitié malade de la face soit pénible sinon complétement impossible.

«Tout le monde sait que les petites branches artérielles sont extrêmement riches en éléments contractiles et que le système des nerfs vaso-moteurs exerce spécialement son action tonique sur ces vaisseaux. Ceci expliquerait comment les gros troncs ont conservé leur calibre et donnent passage à une ondée sanguine normale tandis que la lumière des petites artères peut être considérablement rétrécie. D'ailleurs nous savons que les nerfs vaso-moteurs des troncs artériels ont le plus souvent une

origine différente de celle des nerfs des dernières ramifications. Ainsi la carotide primitive et les plus grosses branches de la carotide externe reçoivent au cou des filets de la partie voisine du sympathique, tandis que les extrémités de ces artères sont innervées par des filets du trijumeau.

« L'hypothèse que la pâleur du visage peut provenir d'une contraction tétanique des plus petites artères par suite d'une irritation des nerfs vaso-moteurs se rattache toutes les expériences physiologiques (arrêt de l'afflux sanguin par suite du rétrécissement des vaisseaux provenant de l'irritation des nerfs vaso-moteurs ou de l'action du froid, etc., et au contraire dilatation des vaisseaux et afflux du sang après la paralysie ou la section des nerfs vaso-moteurs) ; mais une telle irritation peut-elle bien durer sept ans sans amener l'effet contraire, c'est-à-dire la diminution de tonicité, la dilatation des vaisseaux, en un mot, la parésie du tissu musculaire de ces vaisseaux ? L'expérience physiologique nous montre tous les jours que toute irritation finit, avec le temps, par s'épuiser et ne produire aucun effet; elle doit donc nous faire regarder comme impossible la persistance pendant six années et sans réaction contraire d'une semblable contraction tétanique des vaisseaux. La pâleur du visage, ainsi que l'atrophie, ne peut s'expliquer que de la manière suivante :

« La maladie a commencé au moment de la croissance ; si, pendant un temps limité, quelques semaines ou quelques mois, au moment du plus rapide développement, sous l'influence d'une cause quelconque, constante ou intermittente, il y a eu irritation des nerfs vaso-moteurs; par suite du rétrécissement artériel ainsi produit, le sang a circulé en moins grande quantité dans cette

moitié du visage, et la nutrition a dû nécessairement en souffrir. Quand même la cause du tétanos aurait celle de se faire sentir au bout d'un certain temps, le développement d'une moitié de la face, et par suite de ses canaux vasculaires, se trouvait dès lors inférieur à celui de l'autre moitié. La capacité des vaisseaux étant devenue ainsi plus faible, l'accroissement de cette moitié de la face ne pouvait marcher de pair avec celui du côté sain, et actuellement nous ne voyons que le résultat de cette différence de développement telle qu'elle a existé depuis plusieurs années. Ainsi s'expliquent la pâleur et l'atrophie d'une portion du visage.

« De même aussi les parties de la moitié gauche de la face qui ont conservé leur couleur normale, c'est-à-dire qui ont toujours reçu une quantité de sang suffisante, à savoir les deux lèvres, le menton, une partie du front, et plus particulièrement l'oreille, sont restées exemptes d'atrophie».

Nous ne pouvons certes pas refuser au Dr Guttman le mérite d'avoir donné une explication ingénieuse, mais nous ne saurions également ne pas lui reprocher d'établir une fâcheuse confusion entre l'atrophie et l'arrêt de développement. La théorie qu'il professe ne peut s'appliquer qu'à ce dernier cas, et ce n'est point là l'affection qu'a présentée la malade qui fait le sujet de cette étude. Il suffit de lire avec soin l'observation pour s'en convaincre : la maladie a eu une marche envahissante ; ses progrès ne sont pas seulement virtuels, ils ne résultent pas d'une différence relative, ils ont une existence propre ; le tissu atteint l'a été de plus en plus profondément, et quand la malade s'est présentée à l'institut policlinique du professeur Griesinger, la joue gauche n'avait point, d'après les détails donnés par le Dr Guttman lui-même, l'aspect qu'elle devait avoir au moment du début

de l'affection. On comprend que sous l'influence de causes qui peuvent être fort diverses, comme dans le cas dont les détails nous ont été communiqués par le Dr Panas, suppression ou une diminution de cet influx, de cette force particulière qui préside à l'accroissement de nos divers organes jusqu'à leur complet développement; mais alors on observe seulement une simple disparité dans le volume des parties atteintes et de leurs congénères ; il n'y a pas, à proprement parler, de lésion anatomique. Ici, au contraire, il y a une lésion à march envahissante, nous le répétons, à existence propre : nous avons donc affaire à de l'atrophie.

On comprend dès lors que nous ne puissions adopter la théorie du Dr Guttman, puisqu'elle ne convient pas au cas que nous étudions; nous aurons cependant à y revenir, ne serait-ce que pour démontrer que la contracture tétanique des vaisseaux, admise comme cause au moins temporaire de l'affection, ne saurait jouer ce rôle après une localisation de la maladie rigoureusement déduited'un examen minutieux de tous les cas soumis à notre observation.

Schott, qui rapporte dans sa thèse à la fois des cas d'atrophie musculaire progressive et des observations d'atrophie unilatérale de la face, examine à la suite les opinions d'Aran et celles de ses contradicteurs, puis il passe en revue les différentes causes qui peuvent amener l'atrophie en général, enfin il expose les diverses propriétés que les physiologistes ont reconnues au grand sympathique.

« Après cette longue, mais nécessaire digression, dit-il lui-même, revenons à cette question d'un intérêt capital : Quelle est l'origine de l'atrophie partielle démontrée par les observations rapportées ci-dessus ? L'illustre Romberg

a professé, dans une de ses leçons cliniques, que très-probablement cette affection dépendait du système nerveux, végétatif, et il la désigna sous le nom de trophonévrose — terme qu'il forma, afin que je le prisse pour titre de cette dissertation.

«En résumé, l'atrophie qui apparaît spontanément, sans cause appréciable, sur quelques parties du corps affecte plusieurs, sinon la totalité des tissus de la région de façon cependant à ne porter aucune atteinte grave à la motilité, à la sensibilité, à la circulation ou aux sécrétions; à moins que ces accidents n'arrivent plus tard par suite de son développement.

«La maladie fait des progrès et s'étend peu à peu sur toute la région où elle a pris naissance. En même temps, apparaît une coloration anormale.

«Cette maladie ne provient ni d'une paralysie, ni d'aucune cause qui pervertisse la composition ou le cours du sang. Ne dépendant d'aucun état morbide, il paraît juste qu'elle provienne d'un trouble nerveux, aussi l'a-t-on désignée sous le nom de trophonévrose.

«En outre, le système nerveux ganglionnaire émettant de nombreux nerfs nutritifs, et dans le cas actuel les nerfs sensitifs et moteurs étant indemnes, on doit regarder le système ganglionnaire comme origine de la maladie.

«Ainsi pour Schott l'affection réside dans quelques, sinon dans tous les tissus de la région affectée et le grand sympathique la tient sous sa dépendance.»

Le Dr Moore semble considérer l'atrophie partielle de la face comme un cas particulier de l'atrophie musculaire progressive. Il dit en effet : « Dans l'atrophie musculaire progressive, la paralysie provient de la résorption, ou de la destruction de la plus grande partie de la fibre muscu-

laire, en d'autres termes, elle est la conséquence et non la cause de l'atrophie. Si donc celle-ci frappe un groupe de muscles qui ne servent point d'ordinaire à développer un effort considérable et varié, et dont le pouvoir contractile ne peut être facilement mesuré, comme dans le cas où il s'agit des muscles innervés par la septième paire, la maladie pourra faire de grands progrès sans que le moindre affaiblissement devienne appréciable. Ainsi, dans le cas que j'ai rapporté l'énergie musculaire ne paraît nullement diminuée. »

On comprend aisément l'erreur dans laquelle est tombé le Dr Moore, si l'on considère le manque absolu des détails les plus élémentaires dans l'observation qu'il rapporte. Cette pénurie est telle que le titre seul : Atrophie unilatérale de la face, résume l'observation. Celle-ci n'a du reste été publiée que pour ajouter un cas de plus à ceux qui avaient été signalés par le Dr Lasègue dans les *Archives de médecine*. Il eût été plus prudent d'imiter la sage réserve de cet auteur qui a bien soin d'ajouter : « Je me garderai de tirer de ces faits, la conclusion même la moins explicite. Il nous a semblé de quelque profit de rapprocher les seuls exemples connus d'une lésion assez étrange pour fixer l'attention des praticiens. »

Mais on était en 1852, de tous côtés paraissaient des observations d'atrophie musculaire progressive, et dans ce même numéro du *Dublin quarterly journal*, le Dr Moore publie la traduction d'un cas rapporté dans l'*Union médicale* et observé par le Dr Gaillard. Combien est donc excusable l'entraînement qui a conduit à rattacher l'atrophie d'une moitié de la face à cette singulière affection sur laquelle le Dr Aran venait de jeter un jour tout nouveau.

Il y avait cependant une raison qui aurait pu empêcher

ce rapprochement : on ne pouvait constater le moindre affaiblissement des muscles de la joue. Cependant le Dr Moore les croit atrophiés et pense que si leur pouvoir contractile paraît intègre, c'est que ces muscles ne sont destinés à accomplir que de très-petits efforts. L'explication est ingéniense, mais alors que nous savons que l'un des premiers symptômes et pour ainsi dire un symptôme précurseur de l'atrophie musculaire progressive, est l'affaiblissement fonctionnel, nous ne saurions admettre que cet affaiblissement ne se montre même pas quand l'atrophie est complète.

Pour ce qui est de la nature de la maladie, le Dr Moore ne se prononce pas à ce sujet, mais il remarque seulement en passant avec son collègue le Dr Johnson que l'existence de cette atrophie unilatérale de la face semble venir à l'appui des théories du Dr Darwall qui reconnaît au système nerveux une triple influence sur la motilité, la sensibilité et la nutrition. Dans le cas actuel, il y aurait paralysie du pouvoir excito-nutritif du nerf facial à gauche avec conservation du pouvoir excito-moteur. La conclusion est un peu prompte, mais nous devons la signaler du moment qu'elle indique chez l'auteur qui nous occupe une certaine tendance à admettre une influence nerveuse, trophique.

Dans son *Traité spécial sur les nerfs trophiques*, le Dr Samuel établit de la manière suivante les raisons qui lui font admettre l'existence d'un système spécial présidant à la nutrition :

« Dans la partie clinique, nous avons fait mention d'une maladie qui se présente avec tous les caractères d'une simple paralysie des nerfs trophiques. C'est l'atrophie circonscrite totale (1), atrophie limitée à une cer-

(1) Samuel désigne sous ce nom l'atrophie unilatérale de la face (trophonévrose de Romberg).

taine région, mais s'étendant à *tous* les tissus de cette région, occupant un seul côté de la tête ou du tronc, et bornée au trajet de certains nerfs, accompagnée d'une lésion *nulle* ou insignifiante des vaisseaux, compliquée de la chute des cheveux, et produite parfois par des affections antérieures du tronc nerveux qu'elle suit, tous phénomènes qui forcent à admettre une affection des nerfs. »

Ainsi, pour Samuel, tous les tissus sont également atteints par l'atrophie unilatérale de la face; cet auteur ne possède aucune observation qui lui soit propre, il n'a pas vu les malades dont il parle; c'est là sans doute la cause de cette opinion que nous considérons comme une grave erreur. Quant à la pathogénie de l'affection, le Dr Samuel continue en ces termes :

« Nous avons déjà fait observer que cet ensemble de symptômes ne pouvait pas être la conséquence d'un arrêt ou d'une diminution de la circulation sanguine; car, dans ce cas, il se produirait une circulation collatérale, et la nutrition reviendrait presque à l'état normal; ou bien encore il se produirait de l'inflammation, du ramollissement, de l'empâtement; en un mot, les phénomènes d'une métamorphose régressive, mais jamais une simple atrophie. Dans la maladie en question, une affection des vaisseaux ne peut être prise comme cause primitive.

« L'ensemble de ces lésions: amaigrissement, dépérissement de tous les tissus, même des os, chute des cheveux et des ongles dans une certaine partie du corps, lésions dont nous ne pouvons trouver la cause dans la circulation locale, est un phénomène partiel de la suppression de l'influence nerveuse après la section expérimentale des nerfs. Je dis phénomène partiel, parce que la paralysie des nerfs produit d'autres effets. Si donc une affection semblable

d'une partie entière du corps dénote évidemment une cause générale, et que cette cause ne puisse être trouvée dans la circulation ; si, d'un autre côté, cet ensemble de phénomènes est régulièrement produit par la paralysie des nerfs, et que l'influence nerveuse, abstraction faite de la circulation, soit la seule qui s'étende sur tous les tissus d'une partie du corps, nous devons en conclure que la cause spéciale et seule admissible de cette affection réside dans le système nerveux. Mais nous n'observons pas ici les autres symptômes de la suppression de l'influence nerveuse, l'immobilité et l'insensibilité. Cependant on a des preuves certaines que ni la paralysie ni l'anesthésie ne produisent les phénomènes décrits ci-dessus; par conséquent, si la suppression d'influence d'un faisceau nerveux produit ces phénomènes, il doit nécessairement se trouver dans ce faisceau des filets nerveux qui ne président ni à la motricité ni à la sensibilité.

« L'ensemble de phénomènes qui suit la section des nerfs, aussi bien que l'atrophie circonscrite totale : amaigrissement des tissus normaux, dépérissement de toutes les parties, même des os, chute des cheveux et des ongles, ne se rapporte nullement à une immotricité complète. La suppression totale ou partielle de l'activité fonctionnelle d'un organe a pour conséquence une diminution de la circulation sanguine, un amaigrissement des muscles, un arrêt de la croissance des os dans la jeunesse ; mais la chute des cheveux et des ongles, symptôme spécial de la section des nerfs, manque complétement à la suite de l'immobilisation prolongée d'un membre. Il y a plus ; les autres phénomènes trophiques, d'ailleurs semblables, diffèrent tellement en durée et en intensité qu'il n'est pas possible de leur attribuer une cause identique. On n'a qu'à comparer l'amaigrissement des muscles et

des os des extrémités inférieures chez un adulte (homme ou animal), après la section ou la paralysie complète de leurs nerfs, avec l'amaigrissement survenant après une longue maladie de l'articulation coxo-fémorale ou toute autre affection, condamnant mécaniquement ou par raison le membre au repos. On n'a qu'à comparer la rapidité du développement de ces phénomènes dans le premier cas avec leur marche lente et tardive dans ceux qui nous occupent.

« On ne peut plus supposer que l'immobilité produite par la suppression de l'influx nerveux, ou même que la simple suppression de cet influx aient dû beaucoup contribuer à la diminution de la nutrition. Les paralysies isolées des nerfs moteurs montrent avec une évidence frappante combien l'influence de la motricité ou même des nerfs moteurs sur la nutrition de toute une région (le système musculaire excepté) est d'une faible importance. Le facial se prête parfaitement à la démonstration de ce fait : que l'on examine seulement un cas de paralysie de nerfs avec les résultats trophiques, sur la peau, sur les muscles et sur le développement des os, sur les cheveux et sur les poils de la face, et qu'on la compare avec la paralysie du trijumeau, qu'on la compare avec l'atrophie circonscrite totale de la face ! Les muscles dépérissent, c'est vrai, la peau pâlit, mais les cheveux et les poils ne tombent point, la peau ne se ratatine pas, et les os de la face ne s'atrophient pas. Il est donc évident que si à la destruction d'un filet nerveux où se trouvent différentes fibres, nous observons l'atrophie de tous les tissus, depuis la peau jusqu'aux os, la chute des cheveux et des ongles, ces conséquences trophiques ne peuvent pas être attribuées à la paralysie des nerfs moteurs.

« L'ensemble de ces symptômes : amaigrissement de la

peau jusqu'aux os ; chute des cheveux et des ongles qui suivent de très-près la paralysie expérimentale des faisceaux nerveux cérébro-spinaux, ne peut pas être davantage attribuée à l'inaction des fibres nerveuses sensitives. Les tissus d'une région ne sont qu'indirectement atteints d'atrophie, par suite d'anesthésie. Les parties insensibles du corps peuvent être exposées, sans qu'on en ait conscience, à diverses influences nuisibles, et elles en éprouvent alors les conséquences ; ce sont différentes formes d'inflammation autres que celles produites par l'irritation. Comme on le voit, c'est une toute autre série de phénomènes que ceux de l'atrophie chronique. En général, les nerfs centripètes ne peuvent exercer leur influence d'une manière directe, ils ont toujours besoin de l'intermédiaire d'autres nerfs centrifuges, surtout pour leur influence nutritive. Ils ne peuvent exercer aucune action directe sur la nutrition ; quant à leur action indirecte nous y revenons.

« Nous pouvons résumer ainsi ce que nous savons, à propos des nerfs des vaisseaux : La paralysie de ces nerfs n'amène jamais, d'une manière évidente, une simple atrophie progressive, et leur irritation ne l'amène pas davantage. Cette dernière ne la produit pas, pour des raisons qui existent aussi bien pour les nerfs des vaisseaux que pour la circulation vasculaire elle-même. Les nerfs des vaisseaux ne supportent pas longtemps l'état d'irritation, ils se relâchent très-vite ; d'autre part, les obstacles à la circulation vasculaire qui pourraient occasionner une diminution de l'afflux sanguin sont surmontés, en général, lentement, mais sûrement, par la force d'impulsion du cœur et par la disposition des vaisseaux collatéraux. Sinon, il se produit de l'inflammation, de l'empâtement, du ramollissement, mais jamais une simple atrophie.

Vouloir expliquer l'atrophie par la diminution de l'afflux sanguin est une chose impossible.

« Il est notoire que la paralysie expérimentale de tous les nerfs d'une région du corps, a pour résultat une atrophie progressive de tous les éléments de cette région, accompagnée de la chute ou d'un arrêt de développement des ongles et des cheveux. Tous ces symptômes ne doivent pas leur existence à la paralysie des nerfs moteurs, quelques-uns d'entre eux seulement se produisent à un faible degré après cette lésion.

« Ils ont tout aussi peu leur origine dans l'anesthésie, car, lorsqu'une région a perdu sa sensibilité, elle ne maigrit pas, mais est soumise à des désordres de nature différente.

« Ils n'ont également rien à faire avec la paralysie des nerfs des vaisseaux, et pas davantage avec leur irritation.

« La conclusion suivante est donc incontestable :

« Il se produit à la suite de la paralysie expérimentale des nerfs, des phénomènes qui n'appartiennent à aucune des espèces de nerfs connues jusqu'à ce jour, donc il doit se trouver dans les faisceaux nerveux atteints, d'autres fibres à la paralysie desquelles ces désordres trophiques doivent leur existence. Ce sont ces fibres dont la paralysie cause la chute des cheveux et des ongles et dont l'inactivité produit l'atrophie progressive de tous les tissus qu'elles innervent. Tels sont les nerfs trophiques.

« Si maintenant, de tous les désordres qui suivent la paralysie expérimentale d'un faisceau nerveux, nous retranchons ceux qui sont provoqués par la paralysie des fibres nerveuses motrices sensibles ou vaso motrices, il nous restera le résultat de l'action asthénique des nerfs trophiques. On obtient ainsi la description suivante : Les os et les muscles s'atrophient sans perdre de leur motri-

cité plus que la diminution de leur volume ne le nécessite; la diminution de volume est plus grande, la diminution de motricité plus petite que dans la paralysie des nerfs moteurs; la peau maigrit, se ratatine, tout en conservant l'exercice de ses fonctions, et la sensibilité intacte; les cheveux et les ongles tombent, ne poussent pas ou poussent très-peu.

« Cette description est précisément celle de l'affection désignée sous le nom d'atrophie circonscrite totale.»

Romberg, même dans son second ouvrage de clinique, n'émet aucune opinion au sujet de la nature de ce qu'il désigne sous le nom de Trophonévrose, bien que ce nom dont il a le premier (1) qualifié la maladie qui nous occupe indique qu'il n'y voit qu'une lésion fonctionnelle du système nerveux trophique dont il admet ainsi implicitement l'existence. Il se contente des lignes suivantes : « Des observations critiques de notre part sur ce cas, n'amèneraient à aucun résultat, vu notre complète ignorance de la nature de cette affection. Qu'il nous suffise donc d'exposer simplement les faits, d'autant plus que Jean Muller, après avoir examiné l'enfant, avoua lui-même qu'il ne pouvait nullement se rendre compte de cette maladie. »

On le voit, les opinions les plus diverses ont été émises au sujet de la maladie que nous étudions ; est-ce à dire qu'il ne soit pas possible d'arriver à une notion précise de l'anatomie pathologique et de la pathogénie de cette affection? Nous croyons, au contraire, pouvoir facilement la déduire de tous les faits que nous avons réunis.

Et d'abord, tous les tissus qui entrent dans la consti-

(1) Et non Schott dont la thèse est de 1851, tandis que l'ouvrage de Romberg, de 1846, renferme un chapitre intitulé *Trophoneurosen* (p. 75). Schott en convient lui-même (voy. p. 105).

tution de la face sont-ils également atteints, ou bien l'atrophie frappe-t-elle spécialement un ou plusieurs éléments, c'est ce que va nous révéler l'examen successif de chacun d'eux.

Nous constatons en premier lieu l'intégrité parfaite de l'élément nerveux sensitif. En effet, quelque variées et quelque minutieuses qu'aient été les expériences instituées par nous-même ou par les auteurs dont nous rapportons les observations, il a été impossible de démontrer la moindre différence de sensibilité entre une partie de la moitié de la face atrophiée et la partie correspondante de la moitié saine. Le simple contact, les différentes sensations douloureuses par pinçure ou piqûre, traction sur les poils, etc., la chaleur et le froid, la sécheresse et l'humidité sont également bien appréciés de part et d'autre.

Nos deux malades, et nous devons prévenir ici que dans toutes nos descriptions et nos discussions, ce sont eux surtout que nous avons en vue, d'abord parce que nous pouvons certifier l'exactitude de nos observations faites en dehors de tout parti pris, de toute idée préconçue, et contrôlées par notre excellent maître le Dr Bitot, en second lieu, parce que ce sont deux adultes également intelligents et rendant parfaitement compte de toutes leurs sensations ; nos deux malades dis-je, nous ont signalé le caractère particulier de toute douleur produite sur les régions atrophiées et qu'ils expriment par le même mot : cette douleur est énervante. Serait-ce là le symptôme d'une impressionnabilité particulière et maladive des nerfs sensitifs ? Il nous semble que c'est au contraire une preuve de leur intégrité fonctionnelle. Ces nerfs, par suite de l'atrophie, ne sont plus protégés par une couche suffisante de tissus ; ils reçoivent, pour ainsi

dire immédiatement, l'impression des agents extérieurs, ce qui fait paraître cette impression plus violente.

A l'appui de cette explication il nous suffira de rappeler de quelles vives et spéciales douleurs est suivi un choc même des plus légers atteignant un nerf superficiel comme le cubital au coude, et les divers filets cruraux en avant de la crête du tibia. Dans l'espèce il s'agit d'un cas tout à fait analogue, les nerfs sensitifs sont devenus superficiels et par suite plus accessibles aux violences extérieures.

Dans quelques cas la maladie a été précédée (obs. VI) ou s'est accompagnée de névralgie (obs. VII) siégeant sur les parties mêmes atteintes par l'atrophie, mais nous laissons pour le moment ces cas de côté, ne voulant étudier que ceux dans lesquels la maladie apparaît dépouillée de toute affection concomitante. Nous nous réservons du reste d'examiner plus tard quel rôle jouent les névralgies dans la production de l'atrophie, et ce que l'on doit penser des théories émises pour expliquer la relation depuis longtemps signalée entre ces deux états morbides.

Les malades des observations X et XI nous ont encore signalé l'existence d'une sorte de prurit ou plutôt de léger chatouillement qui les invite souvent à porter la main par un mouvement involontaire sur la partie affectée. Ce singulier phénomène est assez difficile à expliquer, cependant nous ne serions pas éloigné de l'attribuer à la compression des filets terminaux des nerfs sensitifs, c'est-à-dire des papilles du derme et à voir dans ce chatouillement l'analogue de la sensation particulière que fait éprouver la corrugation du derme sous l'influence d'un léger refroidissement. Nos malades ont d'ailleurs eux-mêmes approuvé cette comparaison.

Enfin, les sens n'ont jamais présenté le moindre

désordre, la vue, le goût, l'odorat, l'ouïe, ont à leur service des organes aussi parfaits d'un côté que de l'autre, les plus minutieuses expérimentations n'ont jamais su y faire découvrir la plus petite inégalité. L'ouïe a été affaiblie une seule fois, mais même dans ce cas il a été possible de constater l'intégrité du nerf auditif.

De tout cela il résulte évidemment que le système nerveux, tant de la sensibilité commune que de la sensibilité sensorielle, n'est pas atteint par l'atrophie, et que les éléments se conservent indemnes au milieu des tissus en proie à la maladie.

En est-il de même du système nerveux moteur? Ici tous les auteurs qui se sont occupés de la question sont unanimes pour proclamer la conservation parfaite des mouvements. Jamais on n'a observé de difficultés dans les mouvements des yeux et des paupières; jamais la joue ne s'est laissé distendre par l'air pendant la respiration ou par les aliments pendant la mastication, toujours au contraire, cet acte physiologique important s'est accompli avec la plus parfaite régularité. Jamais les lèvres devenues inhabiles n'ont laissé échapper par leur commissure entr'ouverte la salive qu'elles ne savaient maintenir.

Ce symptôme n'a même pas été signalé chez les malades des observations V et XI, et cependant il est dit que par suite de l'atrophie les deux lèvres n'arrivaient plus au contact, et que, rapprochées sans effort, elles laissaient subsister entre elles un espace assez considérable. En outre, les mouvements les plus variés, indépendants des fonctions physiologiques sont exécutés aussi bien et aussi rapidement par les deux moitiés de la face. Nous pouvons affirmer par nous-même que les combinaisons les plus extraordinaires et pour dire le mot les grimaces les plus

singulières ne trouventjamais inerte le plus petit faisceau musculaire.

Enfin, la phonation et la déglutition n'ont jamais eu à souffrir de l'atrophie du voile du palais et du larynx.

Nous sommes donc conduits à reconnaître avec plus de certitude encore que pour les nerfs sensitifs l'intégrité parfaite des nerfs moteurs.

Passons au tissu musculaire que quelques auteurs par un manque de logique vraiment inconcevable ont cru atteint par l'atrophie. Eh quoi! vous proclamez bien haut que le système nerveux moteur jouit de la plénitude de ses facultés, vous insistez même sur ce point que vous démontrez par une série d'expériences, et vous venez ensuite affirmer avec la même autorité la dégénérescence du tissu musculaire! Mais comment avez vous pu reconnaître l'intégrité du système nerveux, moteur, sinon en faisant effectuer des mouvements, et quel a été l'agent immédiat de ces mouvements, sinon le tissu musculaire? Il faut donc bien que ce dernier possède toute sa contractilité normale puisque la même excitation produit les mêmes phénomènes sur les deux moitiés de la face de vos malades. En admettant même l'hypothèse du Dr Moore, à savoir, que la dégénérescence des muscles de la face ne peut être facilement appréciée à cause du peu d'énergie de leurs contractions, et des faibles efforts qu'on réclame d'eux à l'état normal, nous avons par ailleurs un symptôme d'une importance considérable qui nous fait rejeter cette idée de disproportion entre les pouvoirs contractiles des muscles des deux moitiés de la face et en particulier des lèvres et de la langue. Ce symptôme c'est la rectitude du visage dans la plupart des cas, et dans d'autres, la déviation vers le côté affecté. Il est d'observation journalière, en effet, que le moindre

affaiblissement d'un groupe musculaire est immédiatement démontré, non pas tant par son inaptitude fonctionnelle, que par la prédominance d'action du groupe antagoniste. Si donc dans l'atrophie de la face que nous étudions les muscles avaient subi la moindre atteinte nous aurions observé une déviation vers la partie saine de toute la moitié atrophiée de la face et en particulier des lèvres et de la langue. Or, ce phénomène si facilement appréciable n'a jamais été signalé.

On nous objectera la diminution de volume des muscles qui paraît dans quelques cas poussée à la dernière limite au point que ceux-ci semblent à première vue avoir complétement disparu en conservant toutefois, nous ne saurions trop insister sur ce point, toute leur puissance fonctionnelle. Mais un faisceau musculaire se compose-t-il uniquement de fibres élémentaires intimement acolées les unes aux autres, des vaisseaux, des nerfs, du tissu cellulaire n'entrent-ils pas dans sa constitution, à la face en particulier? Il faudrait n'avoir jamais touché un scalpel pour ignorer que dans cette région les muscles sont plongés dans une atmosphère de tissu cellulo-adipeux extrêmement abondante qui non-seulement les enveloppe, mais encore les pénètre de toute part, et les dissocie presque par fibrilles ! L'un ou l'autre de ces éléments, mais le dernier surtout, peut donc en disparaissant entraîner l'atrophie apparente du faisceau musculaire, et nous allons voir dans quelques instants quel est celui que nous accusons de produire ce symptôme qui a pu, tellement il est frappant, entraîner plusieurs observateurs dans une erreur facile à éviter cependant en tenant compte à sa juste valeur de la conservation fonctionnelle de l'organe.

Nous pourrions avoir encore affaire à une affection protopathique du système vasculaire. On comprend, et

la pathologie nous fournit à ce sujet de nombreux et incontestables arguments, qu'à la suite d'un afflux sanguin trop peu considérable il survienne des troubles de nutrition dans les tissus au milieu desquels se ramifient des vaisseaux dont le calibre se trouve rétréci par une cause quelconque; mais en supposant que les vaisseaux rétrécis par suite de l'irritation du grand sympathique, dont l'influence vaso-motrice ne saurait être niée après les expériences si concluantes de M. Cl. Bernard, ont fourni à la région affectée une quantité de sang trop peu considérable, nous ne saurions admettre que tous les systèmes n'aient pas également souffert de ce vice de nutrition. Il est impossible que dans de semblables conditions le système nerveux sensitif et moteur, que les appareils sensoriels, que les muscles ne présentent pas de désordres fonctionnels. L'atrésie vasculaire est ici pour nous un phénomène deutéropathique, quel que soit du reste le degré auquel elle parvienne.

Ce n'est point à la face, région dans laquelle le système vasculaire est le plus développé et où les vaisseaux symétriques communiquent par de si larges et si faciles anastomoses, qu'on peut croire à l'existence d'un rétrécissement unilatéral parfaitement limité à la ligne médiane et amenant des lésions aussi prononcées que celles que nous avons eu à signaler. Ce rétrécissement n'existe qu'au milieu des tissus envahis par l'atrophie, au sein de ceux qui sont épargnés, leur calibre ne doit avoir souffert que de faibles modifications. Dans deux ou trois cas, on a signalé les battements plus faibles, le souffle plus léger de l'artère carotide gauche; mais qui donc ignore que cette artère, même à l'état normal, semble inférieure, au point de vue fonctionnel, à sa congénère? Que de bruits de souffle facilement appréciables dans la carotide droite,

tandis que la carotide gauche demeure muette dans la chlorose, l'anémie et les diverses altérations anatomiques des valvules sigmoïdes de l'aorte !

L'atrophie paraît cependant être précédée le plus souvent par la pâleur, quelquefois par la coloration pigmentaire spéciale de la région qu'elle doit envahir. C'est là, semble-t-il, un symptôme bien manifeste de l'altération des vaisseaux. Oui, sans doute, il n'est pas possible d'attribuer la pâleur à une autre cause qu'à la constriction du système capillaire ; mais, à notre avis, ce fait ne démontre qu'une chose, l'origine périphérique de l'atrophie. La pâleur est le premier symptôme que l'on remarque, parce que c'est le premier appréciable à nos sens, mais alors qu'il apparaît à nos yeux il y a déjà atrophie d'une portion du derme. Nous possédons ici deux arguments à l'appui de notre opinion : d'une part, la chute des cheveux, qui démontre, chacun le sait, un défaut de circulation dans le derme, et ne survient ici qu'au bout d'un certain temps, et, d'autre part, la sensation particulière spécialement signalée par nos malades et dont nous avons déjà donné l'explication.

Reste la pigmentation anormale, dans laquelle nous sommes tout disposé à ne voir qu'un symptôme de nutrition imparfaite, les granulations pigmentaires n'étant que des éléments anatomiques incomplets, une sorte de dépôt de matériaux mal élaborés.

Quel est donc le tissu spécialement, uniquement atteint par l'atrophie ? C'est le tissu cellulo-adipeux, c'est cette masse de tissu connectif si abondante à la face, qui disparaît peu à peu de la périphérie au centre. Or ce tissu cellulo-adipeux est constitué par du tissu lamineux proprement dit et du tissu adipeux. Ce dernier, qui ne

comprend qu'un élément, disparaît en entier, comme le prouve l'examen de toutes les parties envahies par l'atrophie. Le tissu lamineux se compose, au contraire, de plusieurs éléments, qui sont, d'après la plupart des physiologistes, la fibre de cellule, le corpuscule embryoplastique et la fibre élastique.

Les deux premiers sont seuls atteints par l'atrophie; eux seuls produisent par leur disparition les phénomènes observés. L'élément élastique demeure intact au milieu de la disparition des éléments conjonctifs, ainsi que le prouve la rétraction de tous les tissus. Ici aussi il se montre avec toute sa puissance de réaction contre les influences morbides les plus diverses, car, soit dit en passant, nous n'avons pas trouvé dans toutes nos recherches un seul exemple d'affection primitive du tissu élastique.

La persistance de cet élément est démontrée par tous les symptômes de la maladie, dont seule elle donne la raison : ainsi elle nous explique pourquoi la peau, loin de retomber inerte et flasque, s'applique au contraire énergiquement contre les parties sous-jacentes; comment les filets nerveux sensitifs comprimés dans la trame du derme transmettent au cerveau une sensation d'irritation périphérique continue, comment enfin, pour la même raison, les vaisseaux superficiels sont impuissants à donner au visage sa coloration rosée habituelle. Le tissu connectif disparaissant, les muscles semblent atrophiés; mais cette diminution de volume n'est qu'apparente, le muscle est moins large, moins long même, car ici il n'est pas intimement lié à une insertion osseuse; mais au fond la fibre élémentaire demeure saine et sauve, et peut au besoin accomplir ses fonctions à l'égal de sa congénère, en apparence mieux nourrie. En un mot, la gangue connective disparaissant, chaque tissu

revient à sa dimension élémentaire propre, et se montre alors dans un état de resserrement, de ratatinement relatif, apparence sous laquelle ne se cache aucune lésion propre, comme le démontre la conservation intégrale de son fonctionnement physiologique : ainsi s'explique la déviation du visage vers le côté frappé d'atrophie.

Si nous passons maintenant aux parties dures, nous verrons que dans quelques cas les cartilages des paupières et de l'aile du nez ont été atteints, et que les os même n'ont pas échappé au travail atrophique. Nous ne croyons pas que ces organes aient eu dans ce cas à souffrir d'une affection propre, les lésions qu'ils ont présentées ne sont que la conséquence de celles des autres systèmes et en particulier du système vasculaire. Nous avons vu plus haut, comment par suite de la disparition du tissu connectif les vaisseaux comprimés ont diminué de calibre dans l'épaisseur du derme, il a dû en être de même dans le périoste et le périchondre. Nous n'avons pas à insister sur le rôle important que jouent ces deux membranes cellulo-vasculaires dans la nutrition des os et des cartilages, rôle si nettement démontré par les travaux d'Ollier de Lyon et de mon camarade et ami Peyraud, il nous suffit de le rappeler. On comprend dès lors que ces membranes se rétractant sous l'influence de tissu élastique non atteint sur l'os et le cartilage aient amené par suite de la compression qu'elles exerçaient sur ces tissus une atrophie favorisée d'ailleurs par un apport trop peu considérable de matériaux nutritifs, que les artérioles rétrécies étaient impuissantes à fournir comme à l'état normal.

En outre, les os et les cartilages contiennent une notable quantité de tissu conjonctif qui forme comme une trame dans laquelle sont maintenus les éléments spéciaux de ces systèmes. Ce tissu conjonctif doit être primitive-

ment affecté aussi bien que celui des parties molles et concourir ainsi pour une bonne part aux changements de forme que nous étudions.

Ainsi, pour nous l'atrophie des tissus osseux et cartilagineux tient d'une part à la disparition du tissu conjonctif qui entre normalement dans leur constitution, et d'autre part à une nutrition insuffisante résultant de l'atrésie des vaisseaux qui est elle-même la conséquence d'une altération semblable du périoste et du périchondre.

Il nous reste enfin à examiner le système glandulairé, le système pileux, et le pigment. Nous avons vu dans la symptomatologie que jamais les glandes salivaires n'ont paru souffrir de l'atrophie du visage. Les malades interrogés à ce point de vue ont tous affirmé que l'insalivation du bol alimentaire était aussi facile et aussi prompte d'un côté que de l'autre. Il est vrai de dire que dans aucun cas la maladie n'a siégé plus spécialement dans la région occupée par ces glandes qui sont d'ailleurs, je parle du moins des trois plus importantes, la parotide, la sous-maxillaire et la sublinguale, car une lésion des glandules des lèvres et de la joue pourrait bien passer inaperçue ; qui sont, dis-je, protégées par une coque fibreuse offrant une certaine résistance aux pressions extérieures. On comprend cependant que l'atrophie portant spécialement sur la fibre de cellule du tissu connectif qui les environne ou même sur celui qui entoure leurs acini, puisse bientôt porter atteinte à leurs fonctions. C'est là une complication qui n'a pas été observée, mais rien ne nous autorise à penser qu'elle ne puisse survenir.

Les glandes sudoripares ne semblent pas jouir de la même immunité; dans quelques cas, il n'en est pas fait mention; dans certains autres elles n'ont pas semblé atteintes, dans une troisième série, enfin, elles avaient évidemment à

souffrir de l'atrophie puisque leur sécrétion était moindre qu'à l'état normal ou même faisait complétement défaut. On a en particullier observé ce phénomène chez les malades des obs. IX et X. L'explication de ce phénomène est fort aisée sachant quel est l'état anatomique des diverses couches du derme. Celui-ci, avons-nous dit, est revenu sur lui-même rétracté grâce à la fibre élastique, de façon à être considérablement réduit, la couche sous-dermique a presque complétement disparu; rien de plus simple que les glandes qui sont situées au-dessous aient subi l'influence de la nutrition insuffisante et de la compression résultant de cette rétraction.

Nous en dirons autant des follicules pilo-sébacés, qui situés dans l'épaisseur même du derme ont été comprimés dans tous les cas et ne recevant qu'un afflux sanguin fort au-dessous de l'état normal ont eu leurs sécrétions modifiées d'où la canitie, puis en second lieu complétement supprimées d'où l'alopécie. La peau n'étant plus lubréfiée par la matière sébacée ne donne plus au toucher sa sensation habituelle de mollesse onctueuse et possède aussi une ressemblance de plus avec le tissu cicatriciel, dont elle a déjà pris l'aspect par suite de sa coloration blanche et de son poli résultat de la genèse d'un épithélium atrophique.

Dans deux cas, on a noté une production abondante de pigment sur les régions affectées, nous n'avons rien à ajouter sur ce sujet à ce que nous avons déjà dit. Le peu d'importance physiologique de cet élément et son peu d'utilité nous dispensent du reste de ne pas lui accorder une plus longue attention.

Nous croyons avoir démontré, dans les pages qui précèdent, que le tissu cellulaire est seul atteint par l'atro-

phie dans le cas qui nous occupe, et nous avons pu en admettant cette lésion anatomique expliquer simplement et avec une grande précision tous les symptômes observés. Mais nous ne devons point nous arrêter là, il nous reste à examiner quelle est la cause première, quelle est la pathogénie de cette atrophie. La recherche de la lésion anatomique était déjà un problème d'une grande difficulté; ici, il se complique encore par suite du peu de renseignements que nous possédons au sujet des influences trophiques. Des résultats expérimentaux précis et incontestables, interprétés de bien des manières différentes sont à notre disposition, mais nous n'avons encore aucune théorie solidement édifiée et rendant compte de tous les phénomènes observés.

Nous allons voir s'il est possible de tirer parti de ces faits expérimentaux, pour arriver à connaître l'essence même de la maladie que nous décrivons. Nous n'apportons pas de matériaux nouveaux et personnels, le temps nous a manqué pour étendre comme nous l'aurions voulu le champ de nos expériences, mais nous nous servirons des remarquables travaux publiés par Magendie , Waller, Claude Bernard, Brown Séquard, Vulpian, Bert, etc.

Nous étudions une affection qui se rélève par un trouble trophique, nous devons donc d'abord passer en revue quelles sont les influences qui peuvent avoir une certaine action sur les phénomènes de cet ordre, voir ensuite quelle relation peut exister entre ces influences, et enfin décider à laquelle nous rattacherons cette affection.

Un grand nombre de causes peuvent amener l'atrophie d'un organe ou d'un système, nous faisons rentrer dans la classification suivante toutes celles qui ont été admises par les auteurs, et démontrées soit par la clinique soit par l'expérimentation physiologique.

a. Atrophie par cause physiologique :

b. Atrophie par trouble de la circulation. Défaut en quantité ou en qualité de l'afflux sanguin;

c. Atrophie par trouble du fonctionnement, celui-ci étant ralenti ou au contraire exagéré;

d. Atrophie sous l'influence des nerfs sensibles;

e. Atrophie sous l'influence des nerfs moteurs ;

f. Atrophie sous l'influence du système sympathique ;

g. Atrophie par affection propre autopathique de l'élément primitif et spécial du tissu atteint.

a. Par atrophie physiologique, nous entendons celle qui frappe certains organes après qu'ils ont accompli leurs fonctions pendant le temps nécessaire : telle est celle de la vésicule allantoïde chez le fœtus, celle de la veine et des artères ombilicales après la naissance. Nous y joindrons encore l'atrophie du thymus chez l'enfant, celle de l'utérus après l'accouchement, et celle du testicule chez le vieillard. Mais ces atrophies sont indépendantes de tout processus morbide, elles rentrent au contraire dans l'évolution normale de l'individu, ce n'est que pour rendre notre étude complète que nous les signalons à propos d'un fait pathologique.

b. Le sang étant destiné à apporter à chaque tissu les éléments nécessaires à sa nutrition et à son développement, on comprend aisément, en dehors de tout fait clinique, qu'une cause venant diminuer l'afflux artériel dans une région devra y produire un trouble nutritif profond se manifestant à un premier degré par une atrophie, et à un degré plus élevé par la mort. La pathologie nous fournit de nombreux exemples qu'il est inutile de rappeler ici ; chacun a présent à l'esprit plusieurs de ces cas dans lesquels le calibre d'un vaisseau artériel étant atrophié par

une cause, qui peut siéger à l'intérieur du vaisseau dans l'épaisseur de ses parois, ou en dehors de lui dans les tissus voisins (embolies, tumeurs, ligatures), il est survenu des troubles nutritifs variés, du simple et passager refroidissement jusqu'à la gangrène rapide et totale.

Le liquide nourricier est fourni en quantité suffisante, et malgré cela des désordres de la nutrition se produisent, qui va-t-on en accuser tout d'abord? La qualité de ce liquide. Il doit renfermer une certaine somme de matériaux assimilables, qui lui sont à lui-même fournis par les aliments après les phénomènes si complexes de la digestion. Que ces aliments soient en trop petite quantité, ou que leur qualité ne soit pas en rapport avec les besoins de l'organisme, ou que l'une quelconque des nombreuses fonctions qui concourent à la digestion ne s'exécute pas suivant la norme, et le sang ne pourra plus fournir cette somme de matériaux, ou les fournira impropres aux phénomènes ultimes de la nutrition. C'est ainsi qu'à la suite d'une alimentation insuffisante ou de mauvaise qualité dans la chlorose ou dans l'anémie, à la suite de toutes les affections du tube digestif, et de ses annexes et de celles qui apportent un obstacle à une hématose complète surviennent tous les signes d'une nutrition insuffisante. Nous rapportons à la même étiologie les atrophies qui se produisent sous l'influence de causes morales climatériques, etc., et dont M. Boutin (1) fait une catégorie à part dans sa thèse inaugurale. A notre avis ces causes n'exercent une influence d'ailleurs incontestable sur la nutrition que par l'intermédiaire des fonctions digestives sur lesquelles elles ont une action primitive généralement reconnue.

(1) Boutin. Des causes qui peuvent amener l'atrophie, et des moyens de la combattre. Thèse inaugurale. Paris, 1852; n° 88.

c. Un organe possède son développement normal, un sang riche et généreux lui est fourni en quantité suffisante par des artères dans lesquelles rien ne vient entraver la circulation ; mais cet organe est tenu dans le repos fonctionnel le plus complet, il va aller s'atrophiant. C'est que en dehors même de toute influence extérieure nuisible, le fonctionnement régulier d'un organe est une loi imprescriptible de sa nutrition et de la conservation complète de ses facultés. On admet généralement cette opinion, mais à notre avis un peu à la légère. Ce n'est pas que nous la croyons fondée, au contraire, nous voulons dire seulement que l'on cite à son appui une foule d'exemples et d'arguments parfaitement en dehors de la question. Nous entendons, en effet, par repos fonctionnel, uniquement celui qui ne procède d'aucune lésion de l'organe condamné au repos, ou des organes ayant avec lui quelque connexion. Un exemple fera mieux comprendre ce que nous voulons dire : nous ne considérons pas comme repos fonctionnel vrai l'inertie musculaire qui succède à une blessure d'un nerf moteur, mais seulement celui dans lequel le muscle ayant conservé ses propriétés et ses relations avec l'axe cérébro-spinal est mis, par une cause extérieure, dans l'impossibilité de manifester son activité, comme à la suite de l'application d'un appareil inamovible ou d'une ankylose.

Le repos fonctionnel même ainsi restreint à ses vraies limites, s'accompagne toujours d'un trouble de la nutrition, qui se manifeste le plus souvent par une atrophie. Qu'il nous suffise de rappeler ici l'atrésie de l'intestin, l'atrophie de ses fibres musculaires, de ses glandes et de ses papilles dans le segment inférieur après l'établissement d'un anus contre nature; la diminution de volume du testicule, et son inaptitude sécrétoire à la suite d'une

continence exagérée : enfin l'atrophie musculaire simple, qui succède à l'immobilisation d'un membre ou même d'une seule articulation, et qui ne frappe que les muscles exerçant spécialement leur action sur l'article immobilisé.

Mais cette atrophie a une caractéristique : si ancienne qu'elle soit, elle est justifiable d'une thérapeutique bien entendue, c'est que jamais elle ne s'accompagne d'une dégénérescence de l'élément; le volume diminue, la propriété reste, affaiblie il est vrai, mais qu'il lui soit permis de se manifester, et bientôt elle recouvrera toute son intégrité. Que le cours des matières fécales se rétablisse, l'intestin reprendra son calibre, son énergie contractile, son pouvoir sécréteur. Que le continent exerce ses fonctions génésiques, et le testicule, d'abord inhabile, se réveillera de sa torpeur. Enlevez cet appareil inamovible, rompez cette ankylose, et, après quelques jours d'exercice, les muscles que vous croyez à jamais impuissants seront animés de contractions énergiques et reviendront à leur volume primitif.

Nous venons de voir quels sont les dangers de la cessation de l'activité fonctionnelle au point de vue de la nutrition ; nous savons que celle-ci n'est complète qu'à la condition de l'intégrité de celle-là. Est-ce à dire que du moment qu'un organe exercera sa fonction physiologique, quel que soit le degré de cinésie, il suivra une évolution normale, et les phénomènes nutritifs ne présenteront chez lui qu'une énergie en rapport avec celle qu'il montrera lui-même. La suractivité fonctionnelle nous conduira par un autre chemin, il est vrai, mais tout aussi sûrement que l'inertie à des désordres nutritifs qui auront eux aussi pour dernier mot l'atrophie. Et pour ne citer que des exemples intéressant les mêmes organes qui ont été l'objet de nos remarques dans le chapitre pré-

cédent, voyons ce qui arrive quand on impose à l'intestin un travail exagéré. Dans les premiers temps, tout va bien encore, la puissance digestive s'accroît en proportion des matériaux sur lesquels elle s'exerce; mais bientôt l'équilibre est rompu, et les aliments sont rejetés sans avoir subi le moindre travail digestif. Les sécrétions nécessaires à leur élaboration ont presque complétement fait défaut.

Les excès vénériens, l'onanisme en particulier, conduisent fréquemment à l'atrophie du testicule, et alors même que celui-ci possède encore sa puissance sécrétoire, il ne produit déjà plus que d'infirmes spermatozoïdes.

N'est-il pas enfin bien démontré que l'atrophie musculaire progressive frappe de préférence et les premiers les muscles soumis à un exercice violent et fréquemment répété.

L'atrophie survenue sous l'influence du travail exagéré de l'organe est toujours plus grave que celle qui succède à son inertie; elle se complique le plus souvent en effet d'une modification intime et durable de son élément propre, de telle sorte qu'il ne saurait récupérer ses facultés.

Les magnifiques recherches de Claude Bernard sur la glycogénie et sur les modifications physico-chimiques des muscles pendant la contraction ont démontré quelle distinction il faisait établir entre la vie propre de l'élément anatomique et de sa vie fonctionnelle.

C'est ainsi que les cellules du foie, pendant leur vie propre, se remplissent d'amidon animal, de matière glycogène ; pendant la vie fonctionnelle de l'organe, au contraire, cette matière glycogène va se transformer en sucre et abandonner la cellule hépatique.

Le suc musculaire qui dans un muscle frais est alcalin,

devient au contraire acide dans un muscle fatigué. En outre, d'après Helmholtz, le muscle fatigué donne 0,73 parties solubles dant l'eau, tandis qu'un muscle à l'état normal n'en donne que 0,65.

La fonction s'exécute aux dépens de l'élément. Si elle est exagérée, elle l'use pour ainsi dire; et souvent alors un repos trop tardif est impuissant à réparer ces troubles nutritifs.

Claude Bernard (1) a dit : « La période de repos ou de sommeil de la glande est le moment pendant lequel s'opère sa nutrition. » Nous croyons que l'on peut généraliser encore et appliquer à l'élément lui-même ce que l'éminent physiologiste attribue à l'organe.

d. Les troubles de la sensibilité s'accompagnent souvent de désordres de la nutrition ; détruite ou exagérée, ses modifications ont une influence trophique. La paralysie d'un nerf sensitif de la sensibilité commune ou de la sensibilité sensorielle amène l'atrophie de l'organe où il allait puiser les sensations qu'il devait transmettre au cerveau. Qu'il me suffise de citer l'atrophie de la rétine, puis du globe de l'œil à la suite des lésions du nerf optique; celle des papilles de la langue, signalée par MM. Vulpian et Philippeaux, après la section du nerf lingual ; et enfin les phénomènes qui se passent du côté de la peau à la suite de la section des filets sensitifs, phénomènes sur lesquels nous aurons bientôt à revenir.

De même, s'il y a non plus paralysie, mais exagération de la sensibilité, s'il y a en un mot névralgie, surviennent encore des troubles nutritifs d'ordre très-varié, mais qui eux aussi aboutissent à l'atrophie. Le Dr Bonne-

(1) Claude Bernard. Leçons sur les propriétés des tissus vivants, p. 400.

fin (1) en a cité de nombreux exemples dans son excellent travail, et il attribue l'atrophie qui survient dans ce cas à une action réflexe du grand sympathique. Le nerf sensitif agissant sur ce dernier l'irrite et provoque ainsi par son intermédiaire la contraction des capillaires, une diminution de l'afflux sanguin, et par conséquent un ralentissement des phénomènes nutritifs.

e. L'atrophie succédant à une lésion des nerfs moteurs est une de celles que l'on a le plus souvent occasion d'observer. Quelle que soit la nature de la paralysie, elle a une conséquence presque inévitable, c'est la diminution de volume du muscle qu'elle atteint. Pas n'est besoin de chercher longtemps pour en fournir de nombreux exemples, nous aurons bientôt à revenir sur cette action trophique du système nerveux sur le système musculaire qui est spécialement atteint par la paralysie des nerfs moteurs.

f. Le rôle du grand sympathique est, dans l'état actuel de la science, en partie nettement établi, son influence directe sur la circulation n'est plus mise en doute par personne, tout le monde admet qu'il en est le régulateur. Irrité, il la ralentit en faisant contracter les vaisseaux ; paralysé au contraire, il permet par le relâchement de ces mêmes vaisseaux, un afflux de sang plus considérable. On comprend donc aisément qu'une irritation chronique ou tout au moins aiguë, mais fréquente d'une partie de ce cordon puisse amener, par suite de l'atrésie habituelle des vaisseaux qui en sera le premier résultat, puisse amener, dis-je l'atrophie d'une certaine région. Ce processus admis par quelques auteurs en particulier au sujet de l'affection qui nous occupe, par Bergson, Huter, Guttman, Bonnefin, est au contraire énergiquement repoussé par beaucoup

(3) C Bonnefin. Thèse.

d'autres. Le principal argument invoqué contre cette opinion c'est l'impossibilité démontrée par l'expérience de l'irritation continue du grand sympathique. S'il est vrai, en effet, qu'il produise tout d'abord un état tétanique des capillaires, son influence s'épuise vite et survient bientôt une réaction, c'est-à-dire une dilatation des vaisseaux et un afflux sanguin d'autant plus considérable que l'irritation primitive a été plus vive. Ne pourrait-on pas supposer que ces modifications fréquentes du fonctionnement aient une influence nuisible sur les éléments des vaisseaux capillaires ainsi qu'on l'observe pour tous les autres?

Dans tous les cas, il est quelques faits qui prouvent que le grand sympathique n'exerce pas d'action trophique spéciale autre que celle qui résulte de son influence vasomotrice. Ainsi, nous possédons encore deux animaux (un lapin et un cobaye) sur lesquels nous avons sectionné le grand sympathique au cou, il y a quatre mois (25 juillet) et ils n'ont présenté aucun trouble trophique. Le Dr Ollier de Lyon qui a conservé pendant cent cinquante-cinq jours un lapin auquel il avait également coupé le grand sympathique au cou n'a observé ni atrophie, ni hypertrophie sur la moitié correspondante de la face (1). Enfin Claude Bernard est arrivé au même résultat négatif avec des animaux ayant survécu dix mois à la même lésion (2).

g. Jusqu'ici nous avons passé en revue les diverses influences qui peuvent, étant exercées sur certains éléments ou organes, amener l'atrophie de ces éléments, des organes. Mais est-il toujours nécessaire de faire appel

(1) Ollier. De l'inégalité congénitale des deux moitiés latérales du corps. In journal de physiologie de Brown-Séquard; t. II, p. 166.

(2) Claude Bernard. Communication orale reproduite par Ollier, *eodem loco*.

à ces actions extérieures pour expliquer un trouble de la nutrition? La négative nous paraît facilement admissible, et est aisément démontrée. En effet chaque élément anatomique a une vie propre, il est bien soumis aux actions des éléments voisins qui concourent avec lui à former un organisme, mais il peut de lui-même se modifier en dehors de toute action dirigeante extérieure. D'ailleurs de quelque affection qu'il s'agisse, si loin que l'on veuille faire remonter la hiérarchie pathologique, force sera bien de s'arrêter à un élément primitivement atteint.

Il en est ainsi, croyons-nous, de l'atrophie, elle peut être, elle est dans certains cas une affection propre autopathique de l'élément et ce n'est qu'ainsi que l'on arrive à expliquer toutes les atrophies que nous avons désignées sous le nom d'atrophies physiologiques.

On ne saurait trouver de preuves plus concluantes que celles qui démontrent cette indépendance cette autonomie vitale de l'élément anatomique. Je rappelerai à ce sujet les expériences de M. Vulpian (1) sur les queues de têtards et de salamandres. Cet observateur a vu la vie se continuer sur des tronçons séparés du corps de l'animal et placés dans des conditions de température et d'humidité convenables. Ce n'était pas seulement une simple résistance vitale, mais il y avait production de phénomènes actifs, accroissement et prolifération des cellules, cicatrisation de la plaie, la mort ne survenant qu'après la disparition complète des éléments non figurés du blastème employés comme des matériaux nutritifs. La mort de l'élément succède dans ce cas à une véritable inanition.

Les expériences de Trembley sur les polypes d'eau douce

(1) Vulpian. Séance de l'Académie des sciences du 18 avril 1859. Reproduit in Journal de physiologie de Brown-Séquard, t. II, p. 534.

et celles de Dugès sur les planaires démontrent de même l'indépendance vitale des diverses parties de ces animaux.

Les résultats si curieux des greffes animales viennent encore prouver la vie individuelle de l'élément anatomique. Les remarquables expériences du Dr Paul Bert (1) nous ont montré qu'une partie du corps d'un animal arrivé à son complet développement non-seulement est apte à récupérer ses fonctions, mais encore qu'elle possède une résistance vitale propre. Si l'influence des centres était indispensable à sa vie, elle devrait mourir aussitôt après avoir été séparée d'eux; il n'en est rien, bien plus elle lutte encore contre les influences extérieures nuisibles et se suffit dans certaines limites à elle-même, jusqu'à ce que réunie à l'animal, elle reçoive de lui les matériaux nutritifs qu'elle ne saurait élaborer, cette propriété n'étant pas son apanage. Les cas assez nombreux dans la science de coaptation parfaite et de retour à la vie observés sur des parties complétement séparées du corps, telles que bouts de doigts, de nez ou d'oreilles, démontrent que cette propriété n'appartient pas seulement, ainsi qu'ont voulu le soutenir quelques auteurs à l'âge fœtal ou embryonnaire ou aux organismes d'ordre inférieur, mais qu'ils subsistent encore chez ceux d'ordre supérieur même après leur complet développement.

Avant de décider dans laquelle de ces classes nous rangeons l'atrophie de la face, que nous avons décrite, nous croyons le moment venu d'examiner une théorie encore fort controversée, la théorie des nerfs trophiques. Existe-t-il un système nerveux spécialement destiné à présider à la nutrition intime des tissus, ou bien le système céré-

(1) Paul Bert. De la greffe animale. Thèse inaugurale. Paris, 1863.

bro-rachidien et le grand sympathique possèdent-ils le pouvoir excito-nutritif.

Waller, Schiff, Meissner, Billroth, Samuel, Hueter, Moore, Guttmann, Jaccoud, Remak, Brown-Séquard, admettent un système nerveux spécial;

Arneman, Muller, Arnold, Bérard, Longet, Claude Bernard, Philippeaux, Vulpian, Robin, nient son existence et n'accordent même pas aux deux autres une action trophique particulière, ne lui reconnaissant qu'une influence indirecte sur tous les phénomènes de cet ordre. Nous nous rangeons entièrement à cet avis.

Nous ne pouvons pas nous contenter d'une simple affirmation. Quand il s'agit d'opinions émises par des hommes aussi éminents que ceux dont nous venons de citer les noms, on ne doit se prononcer qu'après un examen approfondi de la matière, on ne doit parler que soutenu par une conviction inébranlable. Les expériences qui ont surtout conduit à la théorie de l'existence de centres trophiques sont celles qui ont eu pour but l'étude de l'état histologique des nerfs, après leur séparation des centres nerveux. A Augustus Waller revient l'honneur d'avoir, en méthodisant ces expériences, fourni à ce sujet les données les plus précises.

« Un nerf étant sectionné ou réséqué, on constate d'abord dans le bout périphérique une diminution de la transparence des fibres nerveuses (1), leur contenu semble tendre à devenir plus nuageux, les bords des fibres sont moins nettement dessinés. Vers le huitième jour, leur contenu offre un aspect manifestement trouble; le double bord qui limite les fibres de chaque côté est irrégulier, inter-

(1) Vulpian. Physiologie du système nerveux, pages 236 et suivantes.

rompu par places. Au dixième jour, la substance médullaire se segmente, de sorte qu'au bout d'un mois ou six semaines, elle est réduite en globules de faibles dimensions. Enfin, après deux ou trois mois, l'on ne voit plus dans la fibre nerveuse que des granulations si fines qu'elles ressemblent à une poussière qui remplirait la gaîne conjonctive. Plus tard ces granulations disparaissent. L'altération ultime est constituée par le plissement de la gaîne de Schwann. La coloration blanche des fibres nerveuses est détruite par la disparition de la matière médullaire. Les nerfs deviennent grisâtres. » Au milieu de toutes ces altérations, les filaments axilles persistent. (Schiff, Vulpian.)

« Cette perturbation de la nutrition ne se produisant que dans le bout périphérique, tandis que le bout central conserve son état normal, on est conduit à penser que les fibres nerveuses ont leur nutrition soumise aux centres nerveux qui joueraient par rapport à elles le rôle de centres nutritifs. M. Waller a eu l'ingénieuse idée de rechercher si la marche de l'altération est la même dans les racines nerveuses que dans les nerfs mixtes, et il est ainsi arrivé à la découverte suivante : Si l'on coupe la racine antérieure d'un nerf rachidien entre son point d'origine et celui où elle se réunit à la racine postérieure pour former nerf mixte, le bout central conserve indéfiniment son état normal, tandis que le bout périphérique s'altère.

« Si l'on coupe au contraire la racine postérieure entre son point d'origine et le ganglion qu'elle traverse avant de se réunir à la racine antérieure, c'est le bout central qui va s'altérer et présenter toutes les phases du travail d'atrophie, tandis que le bout périphérique, celui qui tient

au ganglion, conservera indéfiniment sa structure normale.

«M. Waller a conclu de la connaissance de ces faits, que la moelle épinière ou plutôt la substance grise, est le centre trophique des racines antérieures et que c'est le ganglion spinal qui est le centre trophique des racines postérieures. Cette conclusion a encore pour appui le résultat de la section des racines postérieures entre le ganglion et le point où a lieu la coalescence des deux racines. Dans ce cas, c'est le bout périphérique de la racine qui s'altère, et c'est le bout central, lequel est en rapport avec le ganglion spinal, qui conserve indéfiniment son état normal.

«Pour M. Schiff, le centre nutritif des racines serait bien près du lieu d'origine de ces racines, mais il ne regarde pas comme prouvé qu'il réside dans la substance grise de la moelle. De même, il n'est pas convaincu que le siége du foyer nutritif des racines postérieures soit situé dans les ganglions eux-mêmes, bien qu'il admette que ce foyer réside au niveau des ganglions.»

Nous croyons que l'on est allé trop loin dans l'interprétation des faits exposés ci-dessus. De ce qu'un nerf moteur séparé de l'axe cérébro-rachidien, ou un nerf sensitif séparé de son ganglion dégénère, on est en droit de conclure que cet axe, que ce ganglion ont une *influence* trophique sur les nerfs, mais rien ne prouve qu'ils soient *les centres trophiques*, c'est-à-dire les lieux d'origine unique d'une *action directrice absolue* de la nutrition. Ils ont une relation intime avec elle, mais ils ne sont pas sa cause première, sa condition *sine qua non*. Je n'en veux pour preuve que les phénomènes dont sont plus tard le siége ces nerfs séparés de leurs prétendus centres trophiques. Les expériences si curieuses de MM. Vulpian et Philip-

peaux (1) ont prouvé, quoi qu'en aient dit MM. Schiff (2) et Landry (3), la régénération de ces nerfs. Nous ne saurions mieux faire que de laisser ici la parole à M. Vulpian lui-même : (4)

« On peut faire l'expérience sur les nerfs purement moteurs comme l'hypoglosse ou le facial, sur des nerfs purement sensitifs comme le lingual, ou même sur des nerfs mixtes comme le nerf sciatique, soit par l'avulsion du bout central, soit par l'excision d'un segment très-étendu, on abolit d'une façon définitive toute communication entre le bout périphérique et les centres nerveux, et cependant après un certain temps on observe une régénération du bout périphérique, régénération qui ramène souvent à l'état normal la plupart des tubes nerveux de ce bout et quelquefois tous les tubes.

« Cette restauration se produit en offrant les mêmes phases que pour un nerf simplement sectionné et dont la communication avec le centre se rétablit, seulement avec plus de lenteur. Il faut, suivant l'âge de l'animal, attendre trois, quatre, cinq, six ou même dix à douze mois, pour voir les fibres nerveuses restaurées ; mais la restauration a toujours lieu, tantôt partiellement, tantôt au contraire, si complétement, surtout chez les jeunes animaux, que le bout nerveux ainsi régénéré reprend sa coloration blanche normale.

« Nous devons conclure de ce fait, que l'influence nutritive des centres nerveux n'a pas, relativement au main-

(1) Vulpian et Philippeaux. Recherches expérimentales sur la régénération des nerfs. In Gazette médicale de Paris. 1840.

(2) Schiff. Remarques sur les expériences de MM. Vulpian et Philippeaux. In Journal de physiologie de Brown-Séquard ; 1860.

(3) Landry. Réflexions sur les expériences de MM. Vulpian et Philippeaux. In Moniteur des hôpitaux ; 1859.

(4) Vulpian. Physiologie du système nerveux, p. 270.

tien de la structure des fibres nerveuses, le caractère d'absolue nécessité qu'on lui avait attribué. Les fibres nerveuses possèdent le pouvoir de se régénérer par elles-mêmes d'une façon indépendante. Nous avons donné à cette régénération le nom de régénération autogénique.

« Nous avons voulu pousser encore plus loin la démonstration, nous avons enlevé, chez des chiens, des tronçons de deux ou trois centimètres du nerf lingual ou du nerf hypoglosse et nous les avons transplantés sous la peau de l'aine de ces animaux. Ils s'y sont greffés. Ils ont parcouru toutes les phases de l'atrophie, puis il y a eu régénération partielle.

« Non-seulement la structure normale se rétablit dans les segments périphériques des nerfs séparés définitivement des centres nerveux, mais en même temps ces segments recouvrent leurs propriétés. »

On a voulu expliquer ces phénomènes si probants au moyen d'hypothèses les plus variées : transmission de l'influx par les parties voisines, rétablissement de continuité par la périphérie, existence de nombreux foyers végétatifs (Schiff), réunion directe par cicatrice avec le centre (Landry); mais ce ne sont là que des hypothèses et à ce titre seul nous les repoussons.

On nous objectera la non-dégénération des nerfs sensitifs en rapport avec son ganglion, nous y répondrons encore par les cas de régénération de ces nerfs après leur complète séparation de ces centres.

Les expériences de Waller ne sont pas les seules qui aient été invoquées par les partisans du système nerveux trophique, nous en examinerons quelques autres.

Tout le monde connaît les expériences de Magendie sur le trijumeau, répétées depuis par tant de physiologistes, et es désordres nutritifs qui surviennent du côté de l'œil à

la suite de la section de ce nerf au niveau du ganglion de Gasser. On en a conclu que ce ganglion était un centre trophique.

Meissner (1) rapporte que, dans trois cas de section du trijumeau, l'œil n'a pas été le siége de phénomènes inflammatoires, même quand devenu insensible il demeurait exposé aux influences extérieures. C'était alors ainsi que le démontra la nécropsie que la partie interne et moyenne du nerf n'avait pas été atteinte.

Meissner observa plus tard, après une section non réussie du trijumeau, que l'œil demeuré sensible s'enflammait dans le même laps de temps et avec les mêmes symptômes qu'après une section parfaitement réussie. La nécropsie démontra une lésion de la portion médiane du nerf, le reste du tronc étant parfaitement intact. La lésion atteignait justement la partie trouvée saine dans les cas où l'œil devenu insensible n'avait pas présenté de phénomènes inflammatoires. D'après cela il est vraisemblable, dit cet auteur, que l'ophthalmie consécutive à la névrotomie du trijumeau dépend de la section des fibres qui occupent la partie moyenne du nerf, et que la perte de la sensibilité n'a qu'une légère influence sur les phénomènes inflammatoires. Meissner regarde ces nerfs comme trophiques, parce que la paralysie des vaso-moteurs produit des phénomènes tout différents.

Aux faits rapportés par Meissner, Schiff (2) ajoute des cas de névrotomie du trijumeau dans la cavité crânienne, où l'inflammation de l'œil se produisit sans perte de la

(1) Meissner. Zutschrift für rationalle medicin. Bd. 29, s. 96 Cité par Guttman. Op. cit.

(2) Schiff. In Heule und Pfeuffer's Zeisschrifft. Bd. 29, s. 217 bis. — 229. Cité par P. Guttman. Op. cit.

sensibilité, et la nécropsie fit voir une lésion partielle du trijumeau.

Ces expériences démontrent, il est vrai, une influence trophique du ganglion de Gasser sur l'œil en particulier et en général sur toute la région innervée par le trijumeau, mais nous n'accordons pas à cette influence une importance plus grande que celle que nous avons accordée à l'influence des ganglions spinaux sur les nerfs sensibles. Elles n'est pas la condition *sine qua non* du développement normal des régions affectées, quand on la supprime, elle n'est qu'une action relative, tout comme la paralysie des nerfs moteurs ou un trouble de la circulation peuvent eux-mêmes en exercer, ainsi que le démontrent les lésions qui surviennent quand un œil demeure exposé à l'air, ou bien encore celles qui succèdent à la section du grand sympathique au cou. (Petit, Molinelli, Longet.)

Des expériences de Waller et de Snellen démontrent que cette influence du ganglion de Gasser sur les parties innervées par le trijumeau n'est pas constante (1).

Devons-nous édifier ici une hypothèse nouvelle pour expliquer tous ces faits, ce serait tomber dans une faute que nous reprochons aux autres. Il est d'ailleurs une explication bien simple et qui se présente naturellement à l'esprit. Tous les éléments qui entrent dans la constitution d'un organe, qui concourent à l'exercice d'une fonction exercent le plus souvent les uns sur les autres une action réciproque; dans ces circonstances, rompez ce consensus, et bien que vous n'ayez atteint primitivement qu'un des éléments vous en verrez certains autres subir l'influence de cette lésion.

(1) Snellen. Archiv. f. d. Holl. Beitrage zur Natur un Heilkunde. Cité par Longet, t. II, p. 485. 1860.

La signification que l'on peut en déduire nous suffit parce que d'abord elle nous semble rationnelle, ensuite parce qu'elle est soutenue par des expériences bien prouvées, en dernier lieu enfin parce que si l'on peut citer des exemples à l'appui de l'influence trophique du système nerveux, il en est une foule qui démontrent d'une façon péremptoire que des phénomènes trophiques très-complexes et d'une grande activité peuvent se passer en dehors de toute action de ce système.

Ainsi, que l'on sectionne un nerf et bientôt les muscles dans lesquels il se distribuait vont présenter des altérations manifestes. MM. Landry (1), Mantegazza, Erb (2), Vulpian (3), ont étudié cette question et nous empruntons à ce dernier auteur la description des lésions observées :

« L'atrophie musculaire ainsi déterminée (par la section des nerfs) est caractérisée par une réduction considérable du diamètre des faisceaux musculaires primitifs, accompagnée d'un trouble granulo-graisseux dans quelques rares faisceaux seulement ; il y a même de plus disparition d'un certain nombre de faisceaux musculaires primitifs et dans les périodes peu avancées de ce travail de disparition, les faisceaux sont comme segmentés, la substance musculaire persistant dans certains points de la longueur de ces faisceaux, tandis qu'elle n'existe plus dans d'autres points. En même temps on observe une formation d'une quantité plus ou moins considérable de vésicules graisseuses dans le tissu connectif qui sépare les faisceaux secondaires, bien plus rarement entre les faisceaux musculaires primitifs. Et enfin ce processus d'atrophie se combine toujours avec un travail paraissant

(1) Landry. Op. cit.

(2) Cités par Vulpian in Archives de Physiologie, 1869, p. 785.

(3) Vulpian. Modifications que subissent les muscles après sections de leurs nerfs. In Archives de physiologie. 1869.

de nature irritative et révélé surtout par la multiplication des noyaux musculaires : il paraît y avoir aussi un certain degré d'hyperplasie du tissu connectif des muscles.

« Quant à ce qui concerne le rôle qu'il faut attribuer à la lésion de telles ou telles des fibres nerveuses que reçoivent les muscles fibres motrices ou sensitives ou sympathiques, il ressort des faits relatifs aux nerfs de la langue, que ce sont les nerfs moteurs qu'il faudrait surtout incriminer. »

Est-on en droit d'attribuer ces lésions à la section des nerfs moteurs considérée en elle-même, et à supposer ainsi que dans le nerf ou dans la moelle existe un centre trophique destiné aux muscles, et dont le nerf transmet l'influx nutritif comme il transmet l'influx moteur ? Evidemment non. Ces lésions se produisent sous l'influence de la section des nerfs moteurs, mais elles n'en sont pas l'inévitable conséquence ; de même qu'il peut y avoir dégénérescence des muscles sans que le nerf soit atteint. M. Vulpian dit à ce sujet (1) : « J'insiste sur ce fait, que j'ai constaté un grand nombre de fois : la dégénérescence des fibres musculaires n'est pas une suite nécessaire de l'atrophie des nerfs qui vont s'y rendre ; et inversement on peut voir des dégénérescences graisseuses très-prononcées, complètes, des muscles sans que les nerfs de ces muscles aient perdu leurs caractères normaux ; c'est ce qu'on voit dans l'espèce humaine dans certains cas d'atrophie graisseuse des muscles, comme j'ai eu l'occasion de l'observer deux fois avec la plus grande netteté. »

Ainsi, à côté de faits incontestables du reste, sur lesquels on s'appuie pour édifier la théorie d'un système nerveux trophique, il est facile d'en trouver venant à

(1) Vulpian. Loc. cit. p. 246.

l'encontre de cette théorie, Si ce système central existe, il doit avoir une action toujours identique : l'expérience prouve le contraire.

Mentionnons encore, pour prouver que l'inflence des nerfs moteurs n'est pas indispensable à la nutrition du système musculaire, les expériences de Reid. Il sectionne les deux nerfs sciatiques d'une grenouille; immédiatement survient la paralysie. Il électrise alors chaque jour une seule des pattes de l'animal, toujours la même, la gauche, par exemple; qu'arrive-t-il ? La patte droite subit peu à peu l'atrophie, tandis que deux mois après la résection du nerf sciatique, la patte gauche conserve encore son volume normal.

Brown-Séquard (1) est arrivé au même résultat sur des mammifères.

Cette même résection, pratiquée sur des lapins ou des cobayes, amène d'autres troubles que l'on a attribués à la lésion du système sensitif : ainsi la chute des poils, des ulcérations au devant des articulations, aux extrémités des doigts, et la chute des ongles. Mais on a démontré que si on prend soin de placer ces animaux dans des caisses bien garnies de son de bois ou de foin, on ne voit pas survenir ces accidents. Il en est de ceux-ci comme des ulcérations de la langue et des lèvres chez les animaux auxquels on asectionné le trijumeau ; ils sont la conséquence de la perte de sensibilité par suite de laquelle l'animal, non prévenu des influences nuisibles extérieures, ne fait rien pour les éviter, et non le résultat direct d'une influence trophique spéciale des nerfs sensitifs sur ces organes.

(1) Brown-Séquard. De l'influence du système nerveux, du galvanisme du repos et de l'action sur la nutrition des muscles. In Mémoires de société de biologie. T. 1, p. 195.

Nous ne saurions approuver cette tendance à reconnaître un pouvoir central régissant les fonctions de nutrition de chaque élément, c'est-à-dire ce qu'il y a de plus personnel dans la vie de cet élément. Nous ne nions point les influences trophiques ; elles sont évidentes, mais nous ne leur accordons qu'une action médiate, de relation, et non une puissance directe et absolue. On a eu le tort de prendre pour cause originelle ce qui n'est que cause modificatrice, et d'attribuer au système nerveux des propriétés qui n'appartiennent qu'à l'élément primitif, à la molécule organique, dont tant de faits viennent prouver l'autonomie trophique.

L'étude de l'embryogénie à elle seule suffit pour faire repousser cette théorie d'un système nerveux trophique spécial. Où est en effet ce système dans l'ovule qui vient d'être mis en contact avec un spermatozoïde, et cependant n'est-ce pas à la suite de ce phénomène initial que vont se produire les actions trophiques les plus délicates et les plus énergiques que nous connaissions? La conservation de l'individu n'est rien auprès de sa formation, de sa genèse, en tant que phénomène trophique. Et ce serait précisément au moment où cette action directrice spéciale d'un système central est la plus nécessaire, au moment où il faut régir, en temps et lieu, pendant la période embryonnaire avant la formation de l'élément nerveux et de l'élément vasculaire, l'apparition des éléments les plus divers, que ce système ferait défaut ! C'est inadmissible, si l'on veut un centre trophique ; il faut supposer que la cellule mère de l'embryon est elle-même la première cellule de ce centre ; hypothèse que rien ne vient soutenir.

La survie de l'élément, la persistance de ses propriétés physiologiques après sa séparation du centre, sous quel-

que forme qu'elle se présente, est encore une preuve à l'appui de notre opinion qui nous est fournie par une foule d'expériences.

Dans l'ordre pathologique, nous rencontrons un grand nombre de faits pour lesquels on n'a jamais songé à invoquer une lésion d'un prétendu système trophique, et qui cependant ne sont autres que des phénomènes nutritifs d'une grande énergie. C'est que, dans ces cas, on peut chercher les nerfs trophiques, on n'en trouve point. Qu'il me suffise de citer comme exemple le développement souvent si considérable et si rapide des tumeurs. Où donc trouve-t-on ces nerfs trophiques qui président à l'hyperplasie, pour ainsi dire instantanée, des éléments de ces néoplasmes? Combien il est plus simple, plus naturel, d'attribuer à ces éléments eux-mêmes que l'on voit se modifier, se segmenter, se procréer, en un mot, d'attribuer, dis-je, à ces éléments l'état morbide qui préside à ces phénomènes, plutôt que de le rapporter à un système central hypothétique. La généralisation des affections carcinomateuses est bien, croyons-nous, comme le professe M. Ch. Robin, un signe d'une affection propre de tout le système de l'élément atteint.

Mais nous avons surtout en vue l'élément lamineux, et nous le regardons comme susceptible d'atrophie autopathique. On pourrait nous nier la possibilité d'une semblable affection. Nous rappellerons ici que ce tissu est précisément celui qui présente le plus souvent ces troubles de nutrition, l'hypertrophie et l'atrophie; ces deux lésions ne sont pas étudiées, il est vrai, à part, comme entités morbides, mais ce sont des phénomènes incontestés d'une foule d'affections.

Il me suffit de citer comme exemple des cas dans lesquels on observe son hypertrophie : la sclérose des

nouveau-nés ; la sclérose des centres nerveux ; l'atrophie nerveuse progressive ; l'atrophie musculaire progressive elle-même et la première période de la cirrhose du foie.

Quant à son atrophie (en tout semblable à celle que nous signalons, puisqu'il y a persistance de l'élément élastique), l'histologie la signale dans la seconde période de cette même cirrhose du foie, et dans les dernières modifications du tissu cicatriciel.

Et si, malgré toutes ces preuves, on persiste à croire à l'influence directe et spéciale de ce système nerveux, je demanderai quelles sont donc les lésions de ce système qui entraînent les phénomènes que nous observons ? Si l'on m'en cite, sous quelle influence sont survenues ces lésions, admettra-on un système trophique du système trophique? Et si l'on obscurcit encore la question par cette nouvelle hypothèse, ne sera-t-on pas obligé d'en arriver si haut que l'on remonte, à un élément autonome qui aura été primitivement et spécialement atteint ?

Mais il y a un échappatoire, je le sais. On invoquera une lésion fonctionnelle pure, une lésion sans lésion, cette utopie, dont le champ se restreint chaque jour devant les progrès de nos moyens d'investigation — une névrose, pour l'appeler par son nom; — on se payera d'un mot, qui devient ainsi une excuse à l'impuissance actuelle de notre science. Pourquoi quitter le chemin si sûr du fait observé; s'en écarter quelque peu, c'est vouloir ici, comme dans toutes les sciences d'observation, se jeter de gaîté de cœur dans l'abîme de l'erreur.

On le voit, nous repoussons de toutes nos forces l'hypothèse d'un système nerveux trophique spécial ; nous ne saurions donc voir dans l'aplasie lamineuse progressive une manifestation morbide de son influence.

Elle n'est certes pas due à un phénomène physiologique;

Elle ne provient pas d'un trouble circulatoire local dont rien ne vient démontrer l'existence, ni d'un état particulier du fluide sanguin qui aurait une influence sur l'économie tout entière;

Elle amène des troubles fonctionnels, mais ne les suit pas;

Elle ne s'accompagne, ainsi que le démontre toute la symptomatologie, d'aucun trouble des systèmes nerveux, moteur, sensitif ou sympathique.

On ne peut donc indiquer comme présidant au développement de la maladie une quelconque de ces causes; il ne reste possible que l'existence d'une affection propre, autopathique de l'élément atteint.

Telle est, croyons-nous, l'essence de la lésion que nous avons rencontrée.

L'atrophie du tissu connectif de la face siége uniquement sur une moitié de cette région. On pourrait en tirer un argument à l'appui de l'opinion qui attribue cette affection à une influence nerveuse. La raison est spécieuse; pourquoi, en effet, aller toujours rechercher en dehors de l'élément atteint l'explication des lésions qu'il présente? L'embryologie démontre l'indépendance relative du développement des parties similaires; pourquoi cette indépendance n'existerait-elle pas aussi en pathologie? Nous voyons chez nos malades des îlots de 2 millimètres de diamètre persister vingt ans sans souffrir en rien de l'atrophie qui occupe les parties qui les entourent. Cette immunité peut bien paraître aussi singulière que celle des tissus situés de l'autre côté de la ligne médiane; mais l'une comme l'autre ne démontre que cette indépendance de l'élément sur laquelle nous ne saurions trop insister.

Combien devrait-on plus s'étonner de voir des dégénérescences diverses envahir un ou plusieurs lobes ou même lobules d'une glande, de la mamelle ou du foie, par exemple, en respectant tous les autres, — des éruptions siéger sur tel point des téguments plutôt que sur tel autre, — et une foule d'autres phénomènes pathologiques qu'il serait oiseux de rappeler.

RÉSUMÉ.

Nous avons publié deux observations d'une forme singulière d'atrophie qui dans l'état actuel de nos connaissances paraît avoir pour siége de prédilection une moitié de la face (surtout la moitié gauche, 10 fois sur 11). Nous aidant de quelques travaux étrangers, nous avons fait de cette maladie à peine encore signalée en France une étude que nous nous sommes efforcé de rendre aussi complète que possible.

En l'absence à tout examen nécroscopique, nous avons appelé à notre aide la physiologie qui nous a permis d'établir avec une certitude indéniable l'anatomie pathologie de l'affection.

Nous avons établi ainsi que dans l'atrophie unilatérale de la face, l'élément musculaire n'est pas atteint, ainsi que le démontre la persistance indéfinie de sa tonicité, de sa contractilité et la durée même de la maladie.

L'élément nerveux sensitif est indemne, puisqu'il y a conservation complète de la sensibilité dans tous les modes.

L'élément nerveux moteur possède toute son intégrité, les mouvements volontaires s'exécutant aussi bien, aussi facilement qu'à l'état normal ; l'élément nerveux vaso-moteur est dans la même situation, car l'affection n'est précédée d'aucun trouble vasculaire et par suite sécrétoire, conséquence fatale d'une lésion de ce système.

Reste, le tissu cellulo-adipeux, c'est lui qui est le siége de l'atrophie, mais nous avons vu que si l'élément adipeux proprement dit disparaît progressivement, que si la fibre de cellule et les corpuscules embryo-plastiques n'échappent pas à ce vice de nutrition, il n'en est pas de même

de l'élément élastique qui subsiste avec toutes ses propriétés. La disparition des premiers éléments, et la persistance du dernier est démontrée par tous les phémonènes observés qui ne peuvent être expliqués que par cette anatomie pathologique.

Ainsi s'explique la pâleur du tégument par la compression des capillaires dans l'épaisseur du derme, de même que la sécheresse de la peau et les troubles de la nutrition des poils par suite de la compression des follicules pilo-sébacés ;

La persistance habituelle de la transpiration, les glandes sudoripares étant situées au-dessous du derme et pouvant échapper ainsi plus longtemps à la compression;

L'amincissement et la rétraction de la peau qui conserve cependant sa propre contractilité, ce qui démontre la persistance de la fibre cellule du muscle de la vie végétative, fait à l'appui duquel on peut encore invoquer les variations de coloration de la face sous l'influence du sympathique ;

L'atrophie apparente des faisceaux musculaires résultant de la disparition du tissu cellulo-adipeux qui les enveloppe et les pénètre à l'état normal, et l'intégrité de leurs fibres musculaires qui quoique rapprochées les unes des autres sont encore maintenues à l'aise et échappent à la compression par l'élasticité même de l'élément de leur gaîne (myolemme) qui persiste.

La diminution de volume des os et des cartilages eux-mêmes imputable, d'une part, à la disparition de ces éléments conjonctifs qui entrent dans leur constitution, d'autre part, à la diminution de l'afflux sanguin produite par la rétraction de leurs membranes enveloppantes, et enfin à la compression même exercée sur eux par ces membranes réduites, elles aussi progressivement à leur élément élastique.

Nous avons cherché ensuite à quelle cause on pouvait

rattacher cette affection, et nous avons vu qu'il était impossible de l'attribuer aux diverses lésions qui entraînent d'ordinaire après elles l'atrophie.

Il ne reste donc d'admissible que l'existence d'une affection primitive et autopathique de l'élément frappé d'atrophie. A ce sujet, nous avons réclamé en faveur de l'existence propre, de l'individualité trop souvent méconnue de l'élément anatomique.

Mais la connaissance certaine de troubles trophiques à la suite de lésions nerveuses a fait admettre l'existence d'un système nerveux spécial destiné à la nutrition parce que l'on a cru voir dans des influences trophiques incontestables une action directrice et dominatrice qui démentent une foule d'études physiologiques.

En adoptant même cette théorie et en attribuant l'atrophie à une lésion du système nerveux trophique, on est obligé, pour expliquer cette dernière, de partager notre opinion, c'est-à-dire d'admettre une lésion primitive de l'élément. Quant à croire à une névrose de ce système nerveux trophique, c'est accepter une hypothèse dénuée de tout fondement.

Le maladie que nous venons d'étudier a été désignée sous des noms divers, mais la plupart du plus grand vague et n'ayant pas de signification plus précise que celui d'atrophie, dont nous nous sommes à dessein presque toujours servi. Romberg le premier a employé le mot trophonévrose préjugeant ainsi sur la nature de la maladie. N'admettant pas l'origine que lui supposait Romberg nous ne saurions approuver ce nom. Nous croyons la lésion anatomique primordiale de cette affection suffisamment établie pour servir à la désigner, aussi adoptons nous le nom que dès 1862, le Dr Bitot lui avait donné

dans ses notes: *Aplasie lamineuse*; nous pensons de plus qu'il n'est pas inutile de rappeler la marche envahissante de la maladie et enfin de compte, nous proposons de la dénommer :

Aplasie lamineuse progressive.

CAS SEMBLABLES.

Nous avons toujours donné pour siége de la maladie que nous venons de décrire une moitié latérale de la face. On ne doit cependant pas en conclure qu'elle ne se montre que dans cette partie du corps, elle peut frapper d'autres régions ainsi que le démontrent les observations que nous allons citer. Mais nous avons préféré nous restreindre à la face, parce que les observations qui s'y rapportent sont plus nombreuses, plus nettes, mieux détaillées et que la région se prête plus facilement que toute autre aux différentes recherches qui nous ont été nécessaires.

En outre, par suite sans doute de l'absence de phénomènes douloureux ou de troubles fonctionnels graves, obligeant les malades à consulter un médecin, cette affection a dû être tenue secrète par beaucoup d'entre eux; enfin, de la part du médecin lui-même, l'absence de tout renseignement au sujet de cette affection a pu faire réserver les quelques cas observés. Nous ne doutons pas que l'attention étant appelée sur ce point, on n'en découvre bientôt d'assez nombreux exemples.

Parmi les observations d'atrophie siégeant sur une région autre que la face, et que l'on a rapprochées de celle que nous avons étudiée, il en est un bon nombre auxquelles nous sommes obligé de refuser cette parenté.

Ainsi, l'observation de Lobstein (1), dont le sujet est un homme qui mourut à l'hôpital civil, à l'âge de 54 ans. « Dans sa troisième année, il fut renversé dans la rue. On remarqua depuis cette chute une faiblesse de la jambe

(1) Anatomie pathologique, t. I, p. 90; 1829.

droite, peu à peu on y observa une diminution de volume; à mesure que l'individu grandissait, cette partie du corps devenait plus grêle, ce qui détermina une claudication que d'abord on fut tenté d'attribuer à une luxation spontanée du fémur. Cet homme étant mort le 14 octobre 1851 à la suite d'un marasme terminé par une diarrhée colliquative, nous examinâmes attentivement l'extrémité inférieure droite; nous trouvâmes que depuis la partie droite du bassin jusqu'à la plante du pied, les os et les muscles étaient singulièrement rapetissés. L'os innominé droit, par exemple, avait deux lignes d'épaisseur à sa partie iliaque, et celui du côté gauche en avait quatre. Le diamètre entre les deux épines antérieure et supérieure de de la crête de l'os des îles, était de 4 pouces 6 lignes du côté droit et de 4 pouces 9 lignes au côté gauche. Le diamètre tiré du milieu de la crête de l'os des îles jusqu'à l'échancrure sciatique, était de 3 pouces 3 lignes au côté droit et de 3 pouces 8 lignes au côté gauche.

« La cavité cotyloïde avait 1 pouce 6 lignes de hauteur au côté droit, et 1 pouce 11 lignes au côté gauche; 1 pouce 9 lignes de largeur au côté droit et 2 pouces au côté gauche. La tubérosité de l'ischion avait 1 ligne d'épaisseur au côté droit, et 6 lignes au côté gauche.

«Le fémur droit était beaucoup plus grêle que celui du côté gauche; le poids du premier était de 3 onces deux gros et demi, et celui du second, de 5 onces 6 gros et 15 grains.

«Les muscles de l'extrémité atrophiée étaient pâles et réduits à peu près en une membrane charnue. En coupant les muscles gastro-cnémiens et soléaires des deux côtés, nous trouvâmes que leur longueur était au côté sain, de 14 pouces, et au côté malade, de 10 pouces et demi; que la plus grande largeur de ces mêmes muscles

était, au côté sain, de 3 pouces et demi et au côté malade de 2 pouces et demi; que leur poids était de 8 onces moins 1 demi-gros au côté sain et de 2 onces 6 gros au côté malade; enfin, que l'épaisseur du tendon d'Achille un peu avant son insertion au calcanéum était de 5 lignes au côté sain et de 2 lignes seulement au côté atrophié. »

La lésion observée n'a de commun avec l'aplasie lamineuse progressive, que la différence de volume entre deux parties similaires; mais elle n'est due ici, à proprement parler, qu'à un ralentissement du développement, trouble nutritif qui tient le milieu entre l'atrophie et l'arrêt complet de développement. Chez le malade de Lobstein, le membre inférieur droit ne s'est pas atrophié et n'a pas subi d'arrêt de croissance puisqu'il a continué à grossir, mais la marche de son développement a été plus lente, de sorte que l'affection est devenue de plus en plus apparente avec le temps tout comme une atrophie progressive. Ajoutons, en outre, que les symptômes anatomiques et cliniques sont loin de coïncider avec ceux que nous avons décrits.

L'observation de Romberg ( ), reproduite par Samuel (2) est la suivante : « Un enfant de 4 ans s'aperçut un matin à son réveil, il y a un an, qu'il ne pouvait imprimer à son bras droit que des mouvements très-limités et très-pénibles, bien que le jour précédent il jouît de la plénitude de sa force motrice. A partir de ce moment, le bras diminua de plus en plus de volume, si bien qu'à l'époque où le malade vint à la Clinique (9 juin 1849), ce bras était à peine moitié aussi gros que le bras gauche sain. Non-seulement les parties molles, mais encore les os prenaient part à l'atrophie, ainsi que l'on put le reconnaître à la

(1) Klinische Wahrnehmungen, p. 92.
(2) Loc. cit., p. 294.

diminution considérable du diamètre de l'humérus. Les mouvements étaient limités, mais non complétement suspendus. L'enfant ayant quitté Berlin au bout de peu de temps, on manque de renseignements sur la suite de la maladie. »

L'atrophie signalée dans cette observation diffère essentiellement de celle que nous avons en vue, par l'apparition primitive d'un trouble de la motricité. Elle nous parait devoir être rapportée à une affection rhumatismale qui seule peut expliquer la soudaineté de son apparition.

Il en est de même de l'observation communiquée à Hueter (1), par le Dr Hesse :

Un homme assez fort, âgé d'environ 40 ans et ayant toujours joui d'une excellente santé générale, est atteint depuis l'âge de 2 ans, d'une atrophie du bras et de l'humérus droits. Il l'attribue lui-même à un refroidissement survenu pendant la convalescence d'une maladie exanthématique.

Le mal siége sur l'épaule droite, l'humérus du même côté et leurs parties molles.

L'avant-bras et la main sont indemnes.

L'épaule gauche est de beaucoup plus volumineuse que la droite, l'humérus droit a la même longueur que le gauche, mais il a à peine le volume d'un roseau.

Les muscles du bras, en particulier le biceps, sont grêles comme des fils , et tous les muscles de l'épaule sont trop faibles pour maintenir la tête humérale dans la cavité glénoïde. Cette tête est pendante, par suite de la laxité de la capsule et n'est ramenée dans la cavité que par la contraction volontaire des muscles qui persistent

(1) Singularis, etc., p. 14.

encore. Le bras lui-même n'est soulevé qu'avec peine. La sensibilité des parties atrophiées est normale, il n'y a pas de diminution de température.

L'influence rhumatismale a produit ici un ralentissement du développement des organes, tel que nous l'avons signalé ci-dessus, plutôt qu'une véritable atrophie.

Le cas du Dr Rey (1), de Bordeaux, cité par le Dr Lasègue est résumé de la manière suivante par ce dernier auteur: Il s'agissait d'un homme de 35 ans, entré à l'hôpital Saint-André pour y recevoir les soins que réclamait une ophthalmie chronique du côté droit. Cet homme, de petite taille, ne portant aucune trace d'une affection scrofuleuse était presque stupide.

A partir de la ligne médiane, toutes les parties de son corps étaient atrophiées du côté droit. Le crâne était déprimé, l'arc sourcilier, l'arcade zygomatique moins saillants, les cheveux rares et minces, les membres plus courts et moins gros, les sens abolis. Du côté gauche au contraire, toutes les fonctions nerveuses s'exécutaient régulièrement. Le malade ne pouvait fournir aucun renseignement.

L'auteur émet l'hypothèse de l'existence d'une paralysie nutritive coïncidant avec l'abolition des mouvements et de la sensibilité.

Pour nous, sans préjuger la nature de cette affection, nous lui refusons tout lien de parenté avec l'atrophie que nous avons décrite. Les symptômes énumérés plus haut

(1) Sur la pathogénie de quelques affections de l'axe cérébro-spinal, 1834. Cité par Lasègue, in Archives gén. de méd., t. II, p. 72; 1852.

expliquent du reste les raisons qui servent de base à notre opinion.

Le cas publié par Romberg (1) et reproduit par Samuel (2) et Hüter (3), nous paraît au contraire semblable à ceux que nous avons observés. Nous le reproduisons ici d'après Hüter, dont l'observation est la plus détaillée.

N. N. jeune fille âgée de 22 ans, d'une taille moyenne, a toujours joui d'une bonne santé. Elle raconte qu'il y a quatre ans, soulevant un pesant fardeau, elle se luxa le bras droit, et dut garder pendant quatre semaines un bandage contenteur. Six mois après, elle aperçut au-dessous de son sein droit une tache brun jaunâtre, de la grandeur d'une amande, et sur laquelle la peau plus dure et plus déprimée que les parties voisines, adhérait également plus fort aux tissus profonds. Le mal s'étendit peu à peu, les bords jaunes de la tache prenant insensiblement la même texture. Cette extension se fit surtout vers le dos et vers la ligne médiane, en avant. La menstruation n'exerça, quand elle parut, aucune influence fâcheuse ou salutaire sur la maladie.

Etat actuel (4). Sur le côté droit du corps au-dessous de la moitié interne du sein, apparaît une tache large environ de deux travers de doigt, limitée en haut par la mamelle, en dedans par la ligne médiane, en dehors par une ligne tombant à angle droit du mamelon, Toutes ces lignes, sauf l'extérieure, sont convexes vers la tache. Le bord droit, plus irrégulier, empiète de loin en loin sur les parties saines; sa forme générale est aussi courbe,

(1) Klinische Wahruehmungen, p. 92.

(2) Die Trophischen Nerven, p. 293.

(3) Singularis cujusdam atrophiæ casus nonnulli, p. 13.

(4) La malade fut observée en février 1848 à la clinique de Romberg.

mais à convexité externe. Le plus grand diamètre est le transverse et a 3 pouces et demi, le plus petit est le diamètre vertical en dehors, et mesure 1 pouce 3[8. Les deux angles internes situés sur la ligne médiane sont distants de 2 pouces et demi.

La coloration brun jaunâtre de cette tache passe au brun sur certains points et au bleuâtre sur les parties inférieures. La partie malade étant déprimée, ses bords sont sillonnés de petits plis. Sur toute son étendue, l'épiderme a l'aspect luisant et miroitant de l'épiderme cicatriciel. Au toucher, la peau paraît dure et roide comme du cuir, on ne peut en aucun point la soulever. Sous le bord supérieur et externe on peut enfoncer le doigt à un demi-pouce de profondeur, ce qui prouve bien que la peau et le pannicule graisseux sont seuls atteints.

Ainsi qu'il a déjà été dit, le bord interne du mal est formé par la ligne médiane, et comme ce bord est arciforme, il en est de même de la ligne médiane ; de telle sorte que le point le plus élevé de cette ligne est distant de trois quarts-de pouce de la ligne qui joint le milieu du sternum à l'ombilic. Ce phénomène résulte sans aucun doute, de l'atrophie de la peau sur la région malade qui, se rétractant peu à peu, a entraîné avec elle la ligne médiane, Le muscle grand droit de l'abdomen de gauche, se courbant alors nécessairement, l'a suivie, et forme à présent une saillie longitudinale sur le bord interne de la tache. Celui de droite fait saillie comme une tumeur au-dessous du bord inférieur.

La couleur brun jaunâtre de la région atrophiée envahit ça et là la peau normale sous forme de taches, mais partout ailleurs elle va se dégradant en teintes légèrement jaunâtres, de sorte que les limites de l'affection sont plutôt marquées par les rides signalées plus haut, et par l'as-

pect cicatriciel que par la coloration anormale. Sur les points de la périphérie dont la teinte est plus foncée, la peau est déjà plus dure au toucher. Il faut signaler sur cette tache les marques de quatre piqûres de sangsues ; plus blanches et plus déprimées encore que les parties voisines, elles les ont froncées en petits plis. Tout autour, la coloration brune est très-foncée.

La peau de la région malade est un peu plus froide qu'à l'état normal.

La malade ignore si la transpiration s'y effectue comme ailleurs.

Il n'y a jamais eu de douleurs.

La sensibilité est normale.

Romberg ordonna l'application de l'électricité qui lui avait réussi sur Otto Schwan, mais la malade refusa de se soumettre à ce traitement et quitta la Clinique.

Notons, en terminant, que cet auteur dit qu'on ne peut regarder comme cause de l'affection celle que signale la malade, à savoir l'effort qu'elle avait fait pour soulever un pesant fardeau.

TRAITEMENT.

Il ne nous reste que quelques mots à dire au sujet du traitement. Ainsi qu'on l'a pu voir dans les observations rapportées plus haut, les médications les plus diverses instituées les unes par des médecins habiles, les autres par des médicastres aussi hardis qu'ignorants, ont échoué à l'exception d'une seule. Le traitement électrique a donné quelques succès ainsi que le témoignent les observations 5 et 8, il sera donc bon de recourir à lui dans les cas semblables. Les courants interrompus ont été seuls appliqués, peut-être serait-il bon d'essayer les courants constants dont les derniers travaux de Remak et de MM. Legros et Onimus ont démontré l'influence spéciale sur la nutrition. Il ne nous a pas été loisible de faire nous-même ces essais. Nous y reviendrons.

Il va sans dire que ce traitement par l'électricité devra être secondé par toutes les ressources d'une hygiène bien entendue.

CONCLUSIONS

Il existe une forme particulière d'atrophie acquise frappant spécialement une moitié (la moitié gauche) de la face.

Cette atrophie réside essentiellement dans le tissu cellulo-adipeux, tant intra qu'extra organique;

Elle affecte l'élément adipeux, la fibre de cellule et les corpuscules embryoplastiques à l'exclusion de l'élément élastique;

Elle n'atteint pas primitivement les éléments nerveux moteurs, puisque la motricité est normale;

Sensitifs, puisque la sensibilité ne présente aucun trouble;

Vaso-moteurs, puisque les phénomènes sympathiques se montrent sur la partie affectée comme sur la partie saine;

Musculaires, puisque la myotilité se conserve intacte même après une période de vingt-trois ans, et que les muscles conservent toute leur force;

Vasculaires, puisque ces éléments n'ont présenté des phénomènes morbides d'ailleurs fort peu importants et inconstants qu'au bout de plusieurs années;

Glandulaires, puisque les troubles sécrétoires ne surviennent qu'un certain temps après l'apparition de la maladie, et sont expliqués facilement par le développement propre de celle-ci.

Les lésions concomitantes sont deutéropathiques.

On ne saurait donc voir dans cette affection :

Une atrophie congénitale,

Une atrophie essentielle à tous les tissus,

Une atrophie suite d'une lésion du grand sympathique,

Une atrophie musculaire progressive,

Une atrophie névralgique;

Une atrophie paralytique, etc.

Rien ne démontre qu'on doive l'attribuer à une lésion d'un système nerveux trophique spécial, l'existence même de ce système n'étant rien moins que prouvée; on ne saurait à plus forte raison y voir la manifestation d'une névrose de ce système (trophonévrose).

En tel état de cause, cette maladie ne peut être attribuée qu'à une affection spéciale du tissu lamineux.

L'hypertrophie de ce tissu a été constatée, et est admise depuis longtemps par tout le monde dans :

La sclérose des nouveau-nés,

La sclérose des centres nerveux,

L'atrophie nerveuse progressive,

L'atrophie musculaire progressive,

La première période de la cirrhose du foie, etc.

Son atrophie est de même démontrée par nos observations, et notre opinion trouve sa raison d'être dans les phénomènes observés.

A la seconde période de la cirrhose du foie.

Et dans les modifiations ultimes du tissu cicatriciel.

Il convient donc de désigner cette atrophie sous le nom d'*aplasie lamineuse progressive*, qui a l'avantage de rappeler l'essence et la marche de l'affection, de préférence à celui de trophonévrose admis par Romberg, mais qui préjuge, ainsi que l'avons démontré, sa nature et sa pathogénie.

EXPLICATION DES PLANCHES

Les planches suivantes ont été exécutées par M. Gouillaud, lithographe à Bordeaux.

La 1re est tirée de la thèse de Bergson. Elle a déjà été reproduite dans l'ouvrage de Romberg (1846).

La 2e est empruntée à la thèse de Hueter.

La 3e est tirée des Archiv für Psychiatrie, où elle accompagne le mémoire du Dr Guttman.

La 4e est originale et a été exécutée d'après une photographie.

Fig. 1

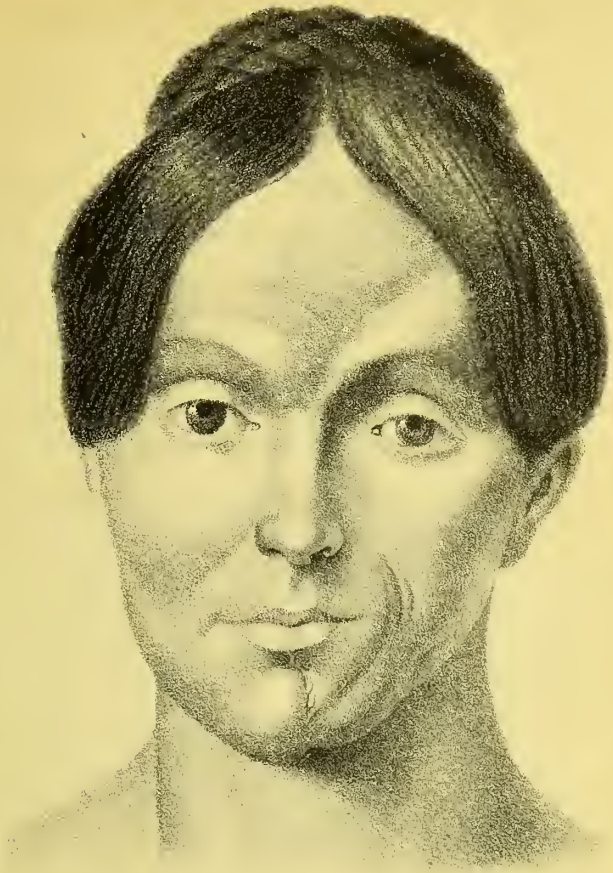

Fig. 2

Fig. 3

Lith. Roques et Gouillaua à Bordeaux

Fig. 1

Fig. 2

Lith. Roques et Goullaud, à Bordeaux.

Fig. 1

Fig. 2

Fig 3

Lith. Rogues et Couillaud à Bordeaux.

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Lith. Roques et Goullaud, à Bordeaux.

TABLE DES MATIÈRES

PAGES

I. Introduction..... 5

II. Observations..... 10

Obs. 1..... 11
Obs. 2..... 13
Obs. 3..... 28
Obs. 4..... 31
Obs. 5..... 32
Obs. 6..... 42
Obs. 7..... 46
Obs. 8..... 47
Obs. 9..... 49
Obs. 10..... 54
Obs. 11..... 58

III. Historique..... 72
Définition, synonymie..... 72
Fréquence..... 73
Causes..... 73

IV. Siége et symptômes..... 75

V. Marche, durée, terminaison..... 80
Pronostic..... 80

VI. Diagnostic différentiel..... 81
Tableau synoptique..... 92

VII. Anatomie pathologique et pathogénie..... 95

VIII. Résumé..... 151

IX. Cas semblables..... 155
Obs. de Lobstein..... 155
Obs. 1 de Romberg..... 157
Obs. de Hueter et Hesse..... 158
Obs. de Rey..... 159
2e Obs. de Romberg..... 160

X. Traitement..... 163
Conclusions..... 163
Explication des planches..... 164

Paris. A. Parent, imprimeur de la Faculté de Médecine, rue Mr-le-Prince, 31.